

# **ASUNTOS DESARROLLADOS**

## **PUBMED 2012**

### 1. ASUNTO: CIERRE PRIMARIO Y AUMENTO VESICAL E INVESTIGACION Y CAPACIDAD

#### **CIERRE PRIMARIO EN COMPARACIÓN CON EL AUMENTO VESICAL CON UNA ESTRUCTURA DE COLAGENO EN UN MODELO PARA EXTROFIA VESICAL.**

*Autores: Luc Roelofs, Kortmann Barbara, Wijnen René, Eggink Alex, Tiemessen Dorien, Crevels Jane, Oosterwijk Egbert, Willeke Daamen, Toin Van Kuppevelt, Geutjes Pablo y Wout Feitz, de los departamentos de Urología y Bioquímica del Centro Médico de la Universidad Nijmegen Radboud, de Cirugía Pediátrica del Hospital de niños Sofía de Róterdam, Paises Bajos, y de Obstetricia y Ginecología del Centro Médico Universitario Erasmus.*

*Fuentes: 23 Congreso Anual de ESPU en Zurich, mayo de 2012.*

**OBJETIVO:** Comparamos el cierre primario de la vejiga con el aumento vesical mediante regeneración del tejido vesical usando un andamiaje a base de colágeno, después del nacimiento en un modelo de oveja para extrofia vesical.

**MATERIAL Y MÉTODOS:** En 21 fetos de ovejas una extrofia vesical fue creada quirúrgicamente a los 79 días de gestación. Una semana después del parto (140 días) la lesión vesical fue reconstruida mediante el cierre primario en 9 ovejas (grupo 1). En 8 corderos un armazón de colágeno se utilizó para aumentar la vejiga (grupo 2). Los estudios funcionales (cistografía y urodinamia) e histológicos se realizaron a los 1 y 6 meses después de la cirugía.

**RESULTADOS:** 6 corderos del grupo 1 completaron el experimento (67%), y 7 en el grupo 2 (58%). Los cistogramas fueron normales en todos los animales, excepto para el reflujo de bajo grado en casi todos los corderos en ambos grupos a mayor presión intravesical. Los estudios urodinámicos al cabo de un mes mostró un aumento de la capacidad en el grupo 2 ( $31.9 \pm 17.9$  vs  $25 \pm 5.9$  ml) (NS) y un cumplimiento superior ( $1.6 \pm 1.1$  frente a  $0.7 \pm 0.1$  ml/cmH<sub>2</sub>O) (NS). A los 6 meses la capacidad también fue mayor en el grupo 2 ( $79.8 \pm 5.4$  vs  $65.9 \pm 15.2$  ml) (NS), pero con los cumplimientos comparables ( $2.3 \pm 0.2$  frente a  $3.1 \pm 1.0$  ml/cmH<sub>2</sub>O) (NS). La evaluación histológica del grupo 2 al cabo de un 1 mes reveló en el tejido regenerado una capa urotelial incompleta. La submucosa

contenía tejido conectivo con fibroblastos y depósito de colágeno. Las células musculares estaban ausentes. A los 6 meses se observó una capa normal urotelial y el crecimiento interno del músculo liso. El andamiaje se degradó. El tejido nativo en los dos grupos en ambos momentos temporales tenía una capa normal urotelial y submucosa, la parte superficial del músculo detrusor era menos densa (como en la extrofia de vejiga).

**CONCLUSIONES:** Este estudio indica que la regeneración de la vejiga con un andamiaje a base de colágeno en vejigas enfermas es factible, resulta en tejido funcional de la vejiga y sugiere un aumento de la capacidad en comparación con el cierre primario. Los resultados no fueron significativos debido al número pequeño de participantes.

## 2. ASUNTO: EXPERIENCIA ALEMANA Y EPIDEMIOLOGÍA Y CAUSAS DE EXTROFIA

### **PRIMEROS RESULTADOS DE LA RED ALEMANA CURA NET EN LOS RECIÉN NACIDOS CON EL COMPLEJO DE EXTROFIA-EPISPADIAS**

*Autores: Anne-Karoline Ebert, Heiko Reutter, Ekkehart Jenetzky, Raimund Stein, Dominik Schmidt, Thomas M Boemers, Florian Obermayr, Fernando Kosch, Karin Hirsch, Götz Gabriel, Wolfgang H Rösch y Zwink Nadine de los departamentos de Urología Pediátrica del Centro Médico Universitario de Regensburg Clínica St Hedwig; Instituto de Genética Humana departamento de Neonatología del Hospital Infantil de la Universidad de Bonn, División de Epidemiología Clínica y de Investigación del Envejecimiento del Centro Alemán de Investigación de Cáncer de Heidelberg, departamento de Urología Pediátrica del Hospital de la Universidad de Mainz, departamento de Cirugía Pediátrica del Hospital Universitario Charité de Berlín, departamento de Cirugía Pediátrica y Urología Pediátrica del Hospital Infantil de Köln-Riehl, departamento de Cirugía Pediátrica y Urología Pediátrica del Hospital Infantil de Tübingen, departamento de cirugía pediátrica de la Clínica Städtisches de Karlsruhe, departamento de Urología Pediátrica del Hospital Universitario de Erlangen, y departamento de Cirugía Pediátrica de la Universidad de Leipzig, Alemania.*

*Fuentes: 23 Congreso Anual de ESPU en Zurich, mayo de 2012.*

**OBJETIVO:** La Red CURE-Net es un estudio multicéntrico en curso, basado en la población, para investigar los factores de riesgo ambientales y genéticos para malformaciones congénitas urorectales. El objetivo adicional fue evaluar los parámetros epidemiológicos, la comorbilidad y el impacto de las estrategias operativas, posiblemente, para predecir el resultado después de la reparación primaria del complejo extrofia-epispadias (CEE).

**MATERIAL Y MÉTODOS:** Desde 2009, los datos recogidos de forma prospectiva de 29 pacientes recién nacidos con el CEE se incluyeron en un análisis alemán de amplio espectro con un grupo de control basado en la población. Los padres de los recién nacidos afectados fueron contactados a través de las instituciones participantes y el grupo alemán de CEE de apoyo.

**RESULTADOS:** En contraste con la proporción de todo el país se informó de un 1% de afectación, la reproducción artificial (fecundación in vitro e inyección intracitoplasmática de espermatozoides) se informó en el 6% de los casos de la CEE. Los

factores de riesgo como el estrés materno y la profilaxis de ácido fólico parecen jugar un papel adicional. De hombre a mujer la proporción era de 1,6:1. Ninguna extrofia cloacal nació. El tratamiento por etapas se utilizó en el 70%. Las anomalías urológicas asociadas y cardíacas fueron menores sin necesidad de mayor intervención. La anestesia perioperatoria peridural, los medicamentos anticolinérgicos y la profilaxis antibiótica parecen reducir la morbilidad postoperatoria. La estrategia de tratamiento quirúrgico se ha cambiado apenas en los últimos años.

**CONCLUSIONES:** Existe un riesgo muy incrementado de CEE entre los niños nacidos después de la reproducción artificial. Pero se precisan mayores tamaños de muestra para encontrar evidencias claras para otros posibles factores de riesgo. Debido a la baja comorbilidad en la observación de la CEE, los cuidados preoperatorios intensivos o diagnósticos adicionales no serán necesarios después del nacimiento. En Alemania existe una tendencia a la reparación por estadíos y retrasada después de la estabilización médica del recién nacido y la profundización de la relación padre-hijo. Los cuidados perioperatorios estandarizados reducen las complicaciones tempranas. Sin embargo, a largo plazo el seguimiento es obligatorio.

3. ASUNTO: POLIPOS Y CRECIMIENTO VESICAL Y  
CAPACIDAD Y VEJIGA PEQUEÑA  
**PÓLIPOS EN VEJIGAS EXTROFICAS DE RECIÉN NACIDOS: UN  
OBSTÁCULO AL CRECIMIENTO?**

*Autores: Robert Patterson, Baradaran Nima, Tom E. Novak, Feng Zhaoyong y John P. Gearhart, del departamento de Urología del Instituto Médico Johns Hopkins, de Baltimore, EE.UU.*

*Fuentes: 23 Congreso Anual de ESPU en Zurich, mayo de 2012.*

**PROPOSITO:** Las vejigas en los niños con extrofia vesical están a menudo cubiertas con pólipos, que suelen ser resecados durante el cierre primario. El objetivo de este proyecto fue el de comparar la tasa de crecimiento y el resultado final de la vejiga con o sin pólipos.  
**MATERIAL Y MÉTODOS:** Se revisaron de forma retrospectiva los registros médicos disponibles de los pacientes nacidos entre 1970 y 2005 que se sometieron a reparación primaria en la institución de los autores. Las características demográficas y clínicas de los pacientes, así como también la capacidad de la vejiga vía cistografía anual antes de su procedimiento final para la continencia se registraron para el análisis.

**RESULTADOS:** De 550 pacientes nacidos en el período mencionado, 168 (72,6% hombres) fueron identificados (59 con y 109 sin pólipos). 62 casos (37%) tenían una historia de un cierre fallido y la osteotomía pélvica se realizó en 116 (74,8%) en el momento de la reparación primaria. En el análisis univariado, las vejigas no polipoideas tenían en promedio 24,3 cc más grandes que las polipoideas ( $p = 0,002$ ). La diferencia significativa en la capacidad de la vejiga disminuye en 6 y 7 años después de la reparación primaria. Después de ajustar por sexo, osteotomía pélvica, y la historia de fracaso, las tasas de crecimiento de la vejiga no son significativamente diferentes entre la vejiga con o sin pólipos. Finalmente, sólo el sexo masculino ( $p < 0,001$ ) y un historial de fallo primario ( $p = 0,003$ ) se asociaron con capacidad de la vejiga más pequeña. Los pacientes sin pólipos fueron más propensos a someterse a la reconstrucción del cuello vesical (43% frente al 27%,  $p = 0,041$ ).

**CONCLUSIONES:** Las vejigas polipoideas se asocian con menor capacidad a lo largo de su vida, sin embargo, no impide el potencial de estas vejigas para crecer. Esto podría ser el efecto temprano de la resección quirúrgica y la formación de tejido cicatricial, lo que finalmente se resuelve en los años siguientes.

4. ASUNTO: CIERRE PRIMARIO Y NEOPLASIAS  
**CAMBIOS HISTOLOGICOS PERSISTENTES EN LA VEJIGA  
EXTROFICA DESPUÉS DEL CIERRE PRIMARIO. UN MOTIVO DE  
PREOCUPACION?**

*Autores: Peter Rubenwolf, Eder Fabian, Ebert Anne-Karoline, Hfstadter Fernando y Rósch Wolfgang, de los departamentos de Urología Pediátrica y Anatomía Patológica del Centro Médico de la Universidad de Regensburg, Alemania.*

*Fuentes: 23 Congreso Anual de ESPU en Zurich, mayo de 2012.*

**PROPOSITO:** Investigar las biopsias de las vejigas de los pacientes con extrofia vesical clásica-epispadias (complejo CEE) antes y después del cierre vesical primario para cambios histológicos y discutir la importancia potencial clínica de estos hallazgos.

**MATERIAL Y MÉTODOS:** Se recopiló desde el año 2004 a 2011 el tejido de la vejiga de los pacientes con el complejo CEE obtenida en el momento del cierre vesical primario (grupo I, n = 29), durante los procedimientos quirúrgicos secundarios, como la reconstrucción del cuello vesical, enterocistoplastia y formación del estoma (grupo II, n = 27) o durante la cistectomía para la reconstrucción (grupo III, n = 15). Todos los tejidos fueron investigados por los cambios inflamatorios, proliferativos y metaplasicos y los resultados de todos los subgrupos fueron comparados entre sí.

**RESULTADOS:** Se descubrieron cambios inflamatorios, proliferativos y metaplasicos en todos los subgrupos. Las dis o neoplasias no estaban presentes. Las alteraciones uroteliales se mostraron ser persistentes en un subgrupo de pacientes, incluso después del cierre de la vejiga con éxito. Es importante destacar que los cambios epiteliales graves como la inflamación crónica, la cistitis quística / metaplasia intestinal y glandular se observaron en una proporción sustancial de pacientes en los que todos los intentos de reconstrucción habían fracasado (grupo II y III).

**CONCLUSIONES:** Nuestros hallazgos demuestran que en un subgrupo de vejigas extrólicas severos cambios epiteliales persisten o incluso avanzan a pesar del cierre exitoso vesical en la infancia. Aunque el potencial maligno de la cistitis quística / metaplasia intestinal y glandular es controvertido, algunas vejigas pueden estar en mayor riesgo de desarrollar dys o neoplasia en el largo plazo. Como la historia natural de estas lesiones es desconocida, los

pacientes pueden requerir de vigilancia de por vida con citología de orina y cistoscopia al entrar en la vida adulta.

## **5. ASUNTO: RECONSTRUCCION Y PENE Y FISTULA REPARACIÓN DE LA EXTROFIA EN NIÑOS: SE PUEDE PREVENIR EL HIPOSPADIAS INTENCIONAL?**

*Autores: Paolo Caione, Simona Gerocarni Nappo, Matarazzo Ennio, Ivan Pietro Aloj y Lais Alberto, de los departamentos de Nefrología y Urología Pediátrica del Hospital Infantil Niño Jesús de Roma, Italia.  
Fuentes: 23 Congreso Anual de ESPU en Zurich, mayo de 2012.*



**PROPOSITO:** La reparación de los genitales masculinos en el complejo de extrofia de vejiga con frecuencia conduce a hipospadias secundario, la corrección de las cuales tiene una alta tasa de complicaciones. Una técnica modificada de corrección epispadias masculino se presenta, lo que permite la prevención del hipospadias.

**MATERIAL Y MÉTODOS:** Entre junio de 2004 y abril de 2011, 29 niños de 2 meses a 12 años (media 15 meses), se sometieron a reconstrucción genital mediante la técnica de desmontaje completo. 8 pacientes tenían epispadias puro, 21 de extrofia vesical (4 de reconstrucción en una sola fase y 17 de dos etapas de reparación). La placa uretral fue disecada de los cuerpos y tubularizada sobre un stent de 7 canales. Una serie de plastias (4-7) en forma de "Z" se llevaron a cabo a lo largo de las caras laterales la uretra, comenzando en el cuello de la vejiga, obteniendo un alargamiento extra.

19 pacientes con extrofia-epispadias de sexo masculino (4 epispadias puro), con edades entre 1 día -11 años (media 13 meses) se sometieron a la reparación de los genitales desde 2000 hasta 2004 sin el alargamiento uretral modificado fueron considerados como grupo de control. El análisis de resultados incluye la posición del orificio uretral, la longitud del pene, estenosis, fístulas y las interrupciones. El test Chi-cuadrado fue adoptado para el análisis estadístico.

**RESULTADOS:** No se encontraron diferencias entre los dos grupos respecto a la edad, la longitud del pene en la cirugía, reparación de la extrofia de una o varias fases y la tasa de epispadias - extrofia. En el grupo de control, el hipospadias intencional, resultó en 6 / 19 pacientes (31,5%), si bien después de la uretroplastia modificada la uretra llegaba a la punta del glande en todos los pacientes ( $p < 0,5$ ), y la longitud de la placa uretral se incrementó de 6 a 18 mm (media de 11 mm). Después de la cirugía, la longitud del pene fue de 2 a 3.4 cm (media 2.4 cm) en el grupo de estudio y de 1,8 a 3,6



(promedio 2,6) en el grupo de control ( $p = ns$ ). Las fístulas se produjeron en 03/29 (10,3%) en el grupo de estudio y 2 / 19 (10,5%) en los controles ( $p = ns$ ).

**CONCLUSIONES:** La técnica descrita es fácil de realizar y eficaz en la prevención de hipospadias intencional sin acortamiento del cuerpo del pene. Ya que el hipospadias después de la reparación del epispadias puede ser una pesada carga, la prevención está justificada.

**6. ASUNTO: CIERRE PRIMARIO Y RECONSTRUCCION Y CADERAS Y PROBLEMAS ORTOPEDICOS Y DIASTASIS PUBICA Y PELVIS Y CAPACIDAD**  
**USO DE LA TRACCIÓN PARA LA INMOVILIZACIÓN EN LA MODERNA REPARACIÓN POR ESTADIOS DE LA EXTROFIA VESICAL CLÁSICA**

*Autores: Kristina Suson, Gupta Angela, Barandaran Nima, Stec Andrew, Sponseller Pablo y Juan Gearhart, del Instituto Urológico Brady, y departamento de Ortopedia del Hospital Johns Hopkins de Baltimore y departamento de Urología de la Universidad Médica de Carolina del Sur, Charleston, EEUU.*

*Fuentes: 23 Congreso Anual de ESPU en Zurich, mayo de 2012.*



**PROPOSITO:** La inmovilización de la pelvis, con o sin osteotomía, es fundamental en la reconstrucción de la extrofia vesical. Este estudio evalúa la seguridad y el éxito de la tracción modificada de Bryant (caderas flexionadas y aducidas; MBT) y la tracción de Buck modificada con fijación externa (caderas extendidas; EFMBT) en el cierre vesical primario y secundario.

**MATERIAL Y MÉTODOS:** Se realizó una revisión retrospectiva de los pacientes con extrofia vesical clásica colocados en tracción pélvica tras el cierre primario o secundario entre los años 1992 - 2010.

**RESULTADOS:** 161 pacientes fueron sometidos a 167 cierres de la vejiga, con 106 cierres primarios y 61 secundarios (92% remitidos a esta institución). El éxito del cierre en general fue > 96%. Los pacientes sin osteotomías fueron colocados en MBT. La osteotomía pélvica se realizó en todos los cierres secundarios y en el 55% de los cierres primarios. La tabla presenta las diferencias entre los pacientes con MBT y EFMBT. Las complicaciones ortopédicas incluían 1 complicación Clavien Dindo-Grado (CDG) y 1 complicación neurovascular (sin intervención) en el grupo de MBT, y 3 CDG y 2 infecciones superficiales en el lugar de la aguja que requirieron antibióticos en el grupo EFMBT; no hubo complicaciones de tracción.

Variable	MBT	EFMBT	Valor p
Edad media /mediana en el momento del cierre (días)	60/2.5	433/289	<0.001
% Cierre primario	97%	45%	<0.001

% Con osteotomías	18%	100%	<0.001
Promedio de hospitalización (días)	35	45	<0.001
Diástasis preoperatoria (cm)	3.4	4.4	<0.001
Diástasis postoperatoria (cm)	5.4	4.7	0.106
Capacidad vesical inicial (mL)	79	64	0.04
Capacidad vesical más reciente (mL)	161	112	<0.001

CONCLUSIONES: La MBT y EFMBT son métodos seguros para inmovilizar la pelvis de extrofia reaproximada después del cierre vesical. La inmovilización adecuada es la piedra angular de nuestra tasa de éxito institucional de cierre por encima del 96%. Cuando está indicado, una osteotomía debe realizarse en conjunción con el cierre de la vejiga. En estos casos, la EFMBT es segura y eficaz en el mantenimiento de un cierre exitoso. Con capacidad de la vejiga promedio de 162 y 112 ml, respectivamente muchos pacientes son candidatos para la futura reconstrucción del cuello vesical.

7. ASUNTO: CADERAS Y PROBLEMAS ORTOPEDICOS Y PELVIS Y DIASTASIS PUBICA Y ESTUDIO RADIOGRAFICO Y RESONANCIA MAGNETICA

**RESULTADOS MORFOLÓGICOS Y FUNCIONALES A LARGO PLAZO DE LAS CADERAS DESPUÉS DE LA REPARACIÓN DE LA EXTROFIA**

*Autores: Anne-Karoline Ebert, Kerta Michael, Hirschfelder Horst, Brandl Roland y Wolfgang H Rósch, de los departamentos de Urología Pediátrica, Cirugía Pediátrica del Centro Médico Universitario de la Clínica St. Hedwig de Regensburg, del departamento de Medicina de Rehabilitación y Ortopedia de la Clínica Nürnberg y del departamento de Radiología de Krankenhaus der Barmherzigen Brüder, Regensburg, Alemania.*

*Fuentes: 23 Congreso Anual de ESPU en Zurich, mayo de 2012. ☒*

**PROPOSITO:** Las anomalías pélvicas, incluidas la diástasis púbica, el rami púbico acortado y la rotación externa del acetábulo de la cadera, posiblemente causando enfermedades degenerativas o displásicas están bien descritas en el complejo extrofia-epispadias (CEE). Sin embargo, hay una falta de información sobre las consecuencias a largo plazo y la función ortopédica de las caderas en pacientes con la CEE. Por lo tanto, investigamos la morfología y el funcionamiento de la cadera en pacientes adultos con el CEE después de diferentes enfoques de reconstrucción pélvica.

**MATERIAL Y MÉTODOS:** 35 pacientes con el CEE (21 mujeres, 14 varones) con una edad media de 24,6 años fueron incluidos después de un largo seguimiento (media de 24 años). 26 tuvieron la reconstrucción pélvica por aproximación de la sínfisis, 2 mediante osteotomía y 7 no tuvieron ninguna operación de la pelvis en absoluto. Fueron tomadas radiografías o resonancias magnéticas de todos los pacientes con las mediciones de caderas relevantes, tales como el ángulo CE de Wiberg. A todos los pacientes se les pidió que rellenaran un cuestionario incluyendo las actividades deportivas y se obtuvo la puntuación de caderas de Harris. 16 pacientes fueron examinados manualmente para determinar el funcionamiento de las caderas.

**RESULTADOS:** La diástasis sínfical midió una media de 4.7 cm en el grupo después de la aproximación sínfical, median de 7,3 cm después de la osteotomía y media de 9 cm sin aproximación pélvica. 4 pacientes presentaban signos radiológicos o mediciones que indican leve displasia de cadera. 2 de ellos no tuvieron

reconstrucción pélvica y 2 habían tenido aproximación sínfisis, pero ninguno tenía dolor o funcionamiento deteriorado de la cadera afectada en el examen. La gran mayoría no mostraron displasia severa, subluxación, luxación o una enfermedad degenerativa de la cadera. Todos menos un paciente tuvieron un resultado perfecto en la puntuación de cadera de Harris.

**CONCLUSIONES:** A pesar de la morfología específica de las caderas en el CEE, ninguna patología clínica relevante de caderas estaba presente en el seguimiento a largo plazo de los pacientes con CEE, incluso después de la sínfisis aproximación. Sin embargo, la ecografía es obligatoria para prevenir y tratar el desarrollo de la displasia de cadera.

8. ASUNTO: CIERRE PRIMARIO Y CRECIMIENTO Y CAPACIDAD  
**REPARACIÓN PRIMARIA DIFERIDA DE LA EXTROFIA VESICAL: EFECTO FINAL SOBRE EL CRECIMIENTO**

*Autores: John Gearhart, Cervellione Raimondo, Baradaran Nima y Ryan Orozco, del departamento de Urología del Instituto Médico Johns Hopkins, de Baltimore, EE.UU*

*Fuentes: 23 Congreso Anual de ESPU en Zurich, mayo de 2012. ☒*

**PROPOSITO:** Derivaciones a centros especializados o plantillas inadecuadas de vejigas a menudo requieren retraso en la reparación primaria de la extrofia vesical. El objetivo del proyecto fue investigar la tasa de crecimiento y el resultado final de estos niños.

**MATERIAL Y MÉTODOS:** Usando una base de datos IRB de extrofia vesical aprobada, se revisaron de forma retrospectiva los registros médicos de los pacientes nacidos entre 1970 y 2005 que se sometieron a reparación primaria en la institución de los autores. El retraso en el cierre se definió como el cierre después de 30 días de vida. Se registraron las características demográficas y clínicas de los pacientes, así como la capacidad de la vejiga vía cistografía anual antes de su procedimiento para la continencia. Los pacientes con un historial de reparaciones fallidas se excluyeron.

**RESULTADOS:** Se identificaron 18 pacientes (88% hombres) con plantillas vesicales pequeñas y 15 (80% varones) con remisión tardía que sufrieron el cierre a las edades de 305 (86 a 981) y 172 (31 a 676) días, respectivamente. Fueron comparados con 82 pacientes (71% varones), reparados dentro de los 2 (0-27) días de vida. El retraso en el cierre fue significativamente más asociado con la osteotomía pélvica ( $p < 0,001$ ). Un análisis longitudinal de las capacidades de la vejiga demostraron que, en comparación con la de los niños cerradas en periodo neonatal, los pacientes con reparación retrasada debido a plantillas vesicales pequeñas al nacer, en promedio, la capacidad vesical era más pequeña 36 cc ( $p = 0,01$ ) y los que tuvieron remisiones tardías sus vejigas en promedio eran de 29 cc menores ( $p = 0,06$ ). Sin embargo, la tasa de crecimiento de la vejiga en los primeros 7 años de vida no es significativamente diferente entre los dos grupos y comparados con las de los cierres tempranos.

**CONCLUSIONES:** La reparación primaria diferida de la extrofia no afecta a la tasa de crecimiento de la vejiga, sin embargo, los niños que nacen con pequeñas plantillas finalmente tendrán menor capacidad y son menos propensos a someterse a la reconstrucción del cuello vesical.

9. ASUNTO: EPISPADIAS Y EXPERIENCIAS INTERNACIONALES Y RESULTADOS DE CONTINENCIA  
**REPARACIÓN DEL EPISPADIAS FEMENINO**

*Autores: Jeltje De Bey, Tom P.V.M. De Jong, Chrzan Rafal, Dik Pieter, Klijn y Aart Kuijper Carolina, del departamento de Urología Pediátrica del Hospital Infantil Universitario de Utrecht y Ámsterdam, Países Bajos.*

*Fuentes: 23 Congreso Anual de ESPU en Zurich, mayo de 2012. ☒*

**PROPOSITO:** El epispadias femenino es una condición muy rara, con una frecuencia estimada de 1 en cada 300,000 nacimientos.

Hemos evaluado los resultados de la reconstrucción primaria en un grupo de 15 pacientes.

**MATERIAL Y MÉTODOS:** La presentación variaba entre el nacimiento y los 8 años; las presentaciones tardías principalmente se basaban en el retraso del médico. 13 pacientes han sido operadas, 2 están en espera para la cirugía. Todas las pacientes comenzaron con una reconstrucción primaria de la uretra con provocación de suspensión del cuello de la vejiga para juntar el cuello de la vejiga y la uretra proximal en una posición intra-abdominal, el cierre de los músculos del suelo pélvico alrededor de la uretra con la posterior reconstrucción de los genitales externos durante el mismo procedimiento.

**RESULTADOS:** De las 13 pacientes operadas, con la edad en el momento de la cirugía entre 0 y 8 años, (media de 4, 3), 11 tienen la edad suficiente para ir al baño. De 11 chicas, 5 están completamente secas y continentes, 4 pacientes se consideran socialmente secas y rechazan tratamiento adicional mientras que 2 están secas con una vejiga ileal y un estoma CIC. El número promedio de operaciones en las 11 pacientes fue de 3,6, con un total de 33 operaciones secundarias para llegar a la sequedad y 5 cirugías menores: la corrección del meato o inyección de agente bulking. Los resultados cosméticos de los genitales son excelentes en todos los casos, unas pocas con un procedimiento adicional para crear un normal monte de Venus.

**CONCLUSIONES:** El epispadias femenino sigue siendo una condición difícil de tratar quirúrgicamente con resultados relativamente pobres después de la cirugía primaria, pero con resultados razonables después de varios procedimientos. El hecho de que, después del parto, en comparación con la extrofia vesical,



parece una deformidad menor, complica tratar con los padres de estas niñas.

10.ASUNTO: CIERRE PRIMARIO Y OSTEOTOMÍA Y  
EXPERIENCIAS INTERNACIONALES  
**RESULTADOS DEL CIERRE PRIMARIO NEONATAL DE LA  
EXTROFIA VESICAL SIN OSTEOTOMÍA**

*Autores: Massimo Garriboli, Smeulders Naima, Cherian Abraham, Cuckow Peter, Patrick y Duffy Mushtaq Imran, del departamento de Urología Pediátrica del Instituto de Salud y Hospital Infantil Great Ormond Street de Londres, Reino Unido.*

*Fuentes: 23 Congreso Anual de ESPU en Zurich, mayo de 2012. ☒*

**PROPOSITO:** Evaluar el resultado del cierre primario de la extrofia vesical en el período neonatal sin osteotomías.

**MATERIAL Y MÉTODOS:** Estudio retrospectivo de todos los nuevos casos de extrofia de vejiga que sufrieron el cierre primario en nuestro instituto entre enero de 2008 y diciembre de 2010. El tratamiento peri y post-operatorio exigió bien de analgesia epidural en el quirófano o parálisis muscular / ventilación durante 5-7 días. Las mediciones de los resultados evaluadas incluyeron las complicaciones postoperatorias y la necesidad de volver a cerrar. También fueron evaluadas las complicaciones relacionadas con la epidural. Los datos se expresan como media (rango).

**RESULTADOS:** Un total de 52 recién nacidos fueron remitidos y se les realizó el cierre en el período neonatal sin osteotomías. La edad gestacional fue de 38 semanas (27-41), 30 (58%) eran varones. La edad en el momento del cierre fue de 3 días (1 a 152). 29 (56%) niños fueron tratados con analgesia epidural, 22 fueron trasladados a la UCI (la preferencia del cirujano, cierre hermético, fallo en la epidural). El volver a realizar el cierre fue requerido en 2 pacientes (4%). Las complicaciones que requirieron tratamiento quirúrgico se observaron en 5 (10%) chicos: 1 prolapso vesical manejado con cistopexia laparoscópica y 4 estenosis uretrales del meato que requirieron dilatación bajo anestesia general. Las complicaciones relacionadas con la epidural incluían 2 intentos fallidos y enrojecimiento transitorio, hinchazón o hisopo positivo desde el sitio epidural en 6 pacientes (21%) que no requirieron ningún tratamiento. No hubo diferencias significativas en la tasa de complicaciones o en la necesidad de volver a hacer la cirugía entre los grupos (epidural / UCI) ( $p = 1,0$  test exacto de Fisher).

**CONCLUSIONES:** El cierre de extrofia vesical en el período neonatal es factible sin osteotomía e ingreso en la UCI con bajo riesgo de complicaciones o dehiscencia.

11. ASUNTO: CIERRE PRIMARIO Y RESULTADOS DE CONTINENCIA Y EXPERIENCIAS INTERNACIONALES Y CATETERIZACION Y PELVIS  
**RESULTADOS DEL CIERRE PRIMARIO DE EXTROFIA CON RECONSTRUCCIÓN DEL SUELO PÉLVICO SEGUIDO POR CIC.**

*Autores: Jeltje De Bey, Tom P.V.M. De Jong, Dik Pieter, Klijn Aart, Chrzan Rafal y Kuijper Carolina, del departamento de Urología Pediátrica de la Universidad y Hospital Infantil UMC de Utrecht y AMC de Ámsterdam, Países Bajos.*

*Fuentes: 23 Congreso Anual de ESPU en Zurich, mayo de 2012. ☒*

:  
PROPOSITO: Evaluar el tracto urinario inferior después del cierre de la extrofia primario, seguidos de la cateterización limpia intermitente.

MATERIAL Y MÉTODOS: Entre 1987 y 2010, 34 cierres primarios de extrofia vesical con reconstrucción primaria del suelo pélvico se realizaron. De los 34 pacientes, 31 pacientes habían alcanzado la edad de control de los esfínteres y se inscribieron en este estudio. Todos los pacientes estaban bajo CIC, a partir de las 3-4 semanas después de la cirugía, por lo menos durante 3 años.

RESULTADOS: De los 34 pacientes, 5 necesitaron reconstrucción secundaria del cuello de la vejiga, 3 acabaron con ileocistoplastia y estoma cateterizable, 1 por dehiscencia de la sínfisis después del cierre. 31 pacientes tienen edad suficiente para ir al baño. 20 pacientes están secos y vacían volitivamente. 4 pacientes están secos y bajo CIC. 3 pacientes están secos y bajo CIC con vejiga ileal. 3 pacientes mojan y están esperando a una nueva cirugía. 1 paciente se perdió en el seguimiento a la edad de 8 años, seco y con micción volitiva. Ningún daño renal se produjo en ninguno de los pacientes.

CONCLUSIONES: Mediante el comienzo de la CIC unas pocas semanas después del cierre de la vejiga y del suelo pélvico, el 65% de los pacientes puede ser continente y con micción volitiva, el 12% está seco y bajo CIC. En total, el 75% es continente o está seco o sin cirugía posterior del cuello vesical.

12. ASUNTO: RESULTADOS DE CONTINENCIA Y EXPERIENCIAS INTERNACIONALES Y CENTROS DE REFERENCIA

### **CONTINENCIA URINARIA DESPUES DE LA CENTRALIZACIÓN DEL TRATAMIENTO DE EXTROFIA VESICAL**

*Autores: Alan Dickson, Fishwick Janet, Hurrell Ruth, Arena Salvatore, Zenios Michalis, Khan Thair y Raimondo M Cervellione, de los departamentos de Urología, Psicología y Ortopedia del Hospital Infantil Real de Manchester, Reino Unido.*

*Fuentes: 23 Congreso Anual de ESPU en Zurich, mayo de 2012. ☒*

:  
PROPOSITO: El tratamiento de la extrofia de la vejiga / cloacal y el epispadias se ha centralizado en la institución de los autores desde el año 2000. Los autores informan de los datos sobre la continencia una década después del inicio del proyecto.

MATERIAL Y MÉTODOS: La base de datos institucional de extrofia de los autores se utilizó para identificar a los pacientes con extrofia vesical clásica tratados en la institución después de 2000. Se incluyeron en el estudio los pacientes mayores de 5 años de edad. Los pacientes sin datos de la continencia disponibles reciente fueron excluidos. Los resultados que se midieron fueron los siguientes: tipo de reparación inicial y consiguiente cirugía, necesidad de cateterismo intermitente limpio (CIC) y la continencia urinaria. Conforme a la Sociedad Internacional de continencia para la Infancia, se utilizaron las definiciones siguientes: continentes, incontinentes de forma intermitente e incontinentes de forma continua.

RESULTADOS: 58 pacientes con extrofia vesical clásica han sido tratados en la institución de los autores entre 2000 y 2011. 31 eran mayores de 5 años en el momento del estudio. Los datos sobre la continencia no estaban disponibles en 5 pacientes y fueron excluidos. Todos los 26 pacientes (13 mujeres) incluidos se sometieron a la reparación moderna por estadíos. 16/26 (62%) son continentes y son capaces de orinar uretralmente, de los cuales 6 realizan también la CIC vía uretral. 4/26 (15%) son incontinentes de forma intermitente y son capaces de orinar uretralmente y están siendo tratados con biofeedback. 5/26 (19%) son continentes después del cierre del cuello vesical, aumento de la vejiga y la derivación urinaria continente. 1/26 (4%) recibió una urostomía y es continente.

CONCLUSIONES: La centralización del tratamiento de la extrofia vesical en la institución de los autores ha permitido la creación de

un equipo multidisciplinario que hasta ahora ha alcanzado el 62% de continencia miccional volitiva. Sólo el 23% de los pacientes han requerido derivación urinaria.

13. ASUNTO: AUMENTO VESICAL Y EXPERIENCIAS INTERNACIONALES E INVESTIGACION  
**AUMENTO VESICAL CON SUBMUCOSA DE INTESTINO DELGADO (SIS) – TEORIA, TECNICA QUIRÚRGICA, PRIMEROS RESULTADOS**

*Autores: Mattias Schafer y Beyer Hans-Joachim, del departamento de Cirugía Pediátrica y Urología de la Clínica Infantil Cnopf'sche, Nürnberg, Alemania.*

*Fuentes: 23º Congreso Anual de ESPU, mayo de 2012.*

**INTRODUCCIÓN:** La reconstrucción de la vejiga humana sigue siendo uno de los grandes retos quirúrgicos en urología para adultos y niños. El aumento vesical con intestino es un procedimiento que conlleva una morbilidad significativa. Varios métodos se han realizado utilizando materiales sintéticos o biodegradables en su lugar, pero sin éxito duradero. La submucosa de intestino delgado (SIS Biodesign®, Cook Medical, EE.UU.) es un xenoinjerto prometedor cuya matriz acelular sirve como andamio para la regeneración del tejido vascular, muscular y conectivo. Numerosos estudios en modelos animales sugieren que es un material valioso para el aumento de la vejiga.

**MATERIAL Y MÉTODOS:** Se realizó la ampliación vesical en 6 niños (de 6 -17 años) con el SIS. Todos los pacientes sufrían de microvejiga debido a varias razones: 1 de los pacientes con extrofia cloacal y después de la fusión de la vejiga de las vejigas bipartitas, 1 con una microvejiga iatrogénica después de repetidas cirugías de vejiga debido a reflujo vesicoureteral, 2 con espina bífida y 2 con extrofia vesical. La capacidad de la vejiga preoperatoria promedio fue de 61 ml (15 - 120 ml).

**RESULTADOS:** La capacidad de la vejiga se pudo aumentar en 5 de 6 pacientes. La capacidad de la vejiga postoperatoria media fue de 183 ml (50 - 280 ml). Las fugas postoperatorias ocurrieron en 2 casos, pero pudieron tratarse de forma conservadora. Los hallazgos histológicos mostraron el reemplazo del SIS con el tejido de la pared vesical en varios meses. Las infecciones del tracto urinario se presentaron en 3 pacientes. Los cálculos en la vejiga ocurrieron en 2 pacientes (1 se eliminó endoscópicamente, 1 se extrajo a través de vesicotomía abierta). No se produjeron más cálculos en la vejiga después de que la formación de la pared vesical se hubiera producido. El Reflujo Vesico Ureteral se observó en 2 pacientes (el tiempo de seguimiento de 6 a 36 meses).

**CONCLUSIONES:** La técnica quirúrgica que se presenta es mucho más fácil que el aumento de vejiga convencional, al ser un enfoque fundamentalmente extraperitoneal, y parece tener una menor morbilidad. Para lograr un aumento duradero en la capacidad vesical la continencia urinaria es de crucial importancia. Los resultados a largo plazo mostrarán si el aumento del SIS puede convertirse en una alternativa viable al aumento convencional.

14. ASUNTO: AUMENTO VESICAL Y EXPERIENCIAS INTERNACIONALES Y DERIVACION URINARIA Y ESTOMA Y CONDUCTOS CATETERIZABLES CONTINENTES

**LA APLICACIÓN DEL PARCHE INTESTINAL UTILIZADO ANTERIORMENTE EN AUMENTO CISTOPLASTICO PARA LA CONSTRUCCIÓN DEL ESTOMA URINARIO CONTINENTE**

*Autores: Lidia Skobejko-Wlodarska, Gastol Piotr y Felberg Karina, del departamento de Urología Pediátrica del Instituto de Salud Infantil Memorial de Varsovia, Polonia.*

*Fuentes: 23º Congreso Anual de ESPU, mayo de 2012.*

**PROPOSITO:** Evaluar la utilidad de la construcción de estomas urinarios continentes de parche intestinal utilizado anteriormente en el aumento de la vejiga en pacientes con problemas neuropáticos o incapaces para aprender CIC a través de la uretra.

**MATERIAL Y MÉTODOS:** De 2004 a mayo de 2009 en 9 pacientes con vejiga neuropática tras aumento cistoplástico anterior, se utilizó el parche intestinal de vejiga aumentada en la construcción de estomas continentes. En 7 pacientes se utilizó el parche sigmoideo, en 2 íleon. Las indicaciones para la construcción de estomas continentes incluyeron la paraplejia severa y deformidades de los huesos en 8 y necesidad del cierre del cuello vesical incompetente en 1. El estoma se colocó en el ombligo en todos los pacientes. El estoma continente fecal fue construido al mismo tiempo que el urinario.

**RESULTADOS:** El seguimiento del paciente varió de 24 a 84 meses. Todos los estomas urinarios artificiales son continentes y se cateterizan fácilmente. El tomar un colgajo de parche intestinal con el fin de construir el estoma, no ha conducido a una disminución permanente de la capacidad de la vejiga.

**CONCLUSIONES:** La construcción del estoma continente de parche intestinal utilizado anteriormente en el aumento de la vejiga permite limitar la extensión del tratamiento quirúrgico sólo al espacio extraperitoneal y permite evitar la resección intestinal. El método no crea ninguna limitación de la longitud del colgajo en la construcción del estoma.

Puede utilizarse en pacientes después de aumento cistoplástico anterior que han perdido capacidad para caminar debido al empeoramiento de las deformidades de los huesos.



La localización del meato del estoma en el ombligo facilita la gestión del estoma continente, especialmente en el caso de los pacientes en silla de ruedas, que no ven su abdomen, y permite mantener su cuerpo estéticamente bien.

15. ASUNTO: RECONSTRUCCION Y LAPAROSCOPIA Y MITROFANOFF

**LAPAROSCOPIA ROBÓTICA PEDIÁTRICA PARA LA RECONSTRUCCIÓN DEL TRACTO URINARIO INFERIOR: EXPERIENCIA INICIAL Y ESTUDIO PRELIMINAR AGRUPADO DE CASOS COMPARATIVO CON LA CIRUGÍA ABIERTA**

*Autores: Mohan Gundeti, Liu Dennis, Wollin Daniel y Marcelo Orvieto, del departamento de Cirugía Urológica de la Escuela de Medicina de la Universidad de Chicago, EEUU.*

*Fuentes: 23º Congreso Anual de ESPU, mayo de 2012.*

**PROPOSITO:** Recientemente hemos ampliado nuestro repertorio a la realización de ileocistoplastia por laparoscopia robótica asistida con apendicovesicostomía Mitrofanoff (RALIMA) en asociación con otra reconstrucción del tracto urinario inferior. Hemos tratado de describir nuestra experiencia inicial y comparar nuestros resultados con la técnica de cirugía abierta.

**MATERIAL Y MÉTODOS:** Se realizó un estudio retrospectivo en todos los niños sometidos a cirugía reconstructiva robótica (11) y abierta (6) del tracto urinario inferior llevada a cabo entre 2008 y 2011. Las comparaciones agrupadas por casos se hicieron sólo en los pacientes que se sometieron al mismo procedimiento que varía solamente por el abordaje quirúrgico.

**RESULTADOS:** Un total de 11 reconstrucciones del tracto urinario inferior complejas mediante laparoscopia robótica asistida por robot se llevaron a cabo. 2 requirieron conversión a cirugía abierta, lo que resultó en 9 pacientes. Todos los pacientes tuvieron ileocistoplastia. 8 tuvieron uno o más procedimientos adicionales: Mitrofanoff (6), MACE (2), y cierre del cuello vesical (2). El tiempo medio de operación (OR) fue 622 minutos (457-940) y la EBL fue de 144 ml (50-400). El promedio post-operatorio de duración de la estancia (LOS) fue de 7,2 días (4-15) con un tiempo medio de toma de líquidos de 3,67 días (1-9). Los requerimientos de narcóticos promedio fue de 0,14 mg / kg / d (0,004 a 0,62). La comparación agrupados por casos, se limita a los pacientes a los que, o bien solamente tuvieron un procedimiento RALIMA (4) o un aumento abierto con creación de Mitrofanoff (4). El RALIMA tuvo menor tiempo operatorio [595 vs 277min (p <0,05)], más corto el LOS (6,25 vs 10,3), y menor requerimiento de narcóticos (0,2 frente a 1,1 mg / kg / d). Las complicaciones incluyeron la incontinencia del estoma

en 2 pacientes (1 RALIMA, 1 cirugía abierta), y estenosis estomal a nivel de la piel en 2 (ambos RALIMA).

**CONCLUSIONES:** En nuestra experiencia inicial, el procedimiento RALIMA en asociación con la reconstrucción del tracto urinario inferior es un procedimiento quirúrgico seguro y eficaz para el tratamiento de la vejiga neurogénica, con tasas de éxito similares a la cirugía abierta. Los beneficios del RALIMA pueden incluir una hospitalización más corta y menores requerimientos de narcóticos después de la operación. Se precisa realizar estudios más amplios para confirmar estos resultados.

16. ASUNTO: ESTOMA Y OMBLIGO Y RECONSTRUCCION Y MITROFANOFF

**DOBLE ESTOMA UMBILICAL ENBARRILADO PARA EL PROCEDIMIENTO COMBINADO MITROFANOFF Y MALONE**

*Autores:* Gregory Dean, Filadelfia, EE.UU.

*Fuentes:* 23º Congreso Anual de ESPU, mayo de 2012.

**PROPOSITO:** La aplicación del procedimiento de Mitrofanoff para la construcción de la apendicovesicostomía así como también el procedimiento de Malone ha avanzado en el tratamiento de niños con vejiga neurógena y disfunción intestinal. La reciente aplicación de un enfoque de división del apéndice en pacientes seleccionados ha dado excelentes resultados con el potencial de disminución de los tiempos de operación y mejora de los resultados en los pacientes. Hemos empleado esta técnica de forma selectiva y describimos una adaptación novedosa que permite la creación de una zona umbilical común para ambos estomas.

**MATERIAL Y MÉTODOS:** Un análisis retrospectivo identificó 25 pacientes en nuestra clínica que se habían sometido al procedimiento combinado apendicovesicostomía Mitrofanoff y reconstrucción Malone desde 2002. De ese número, 5 pacientes fueron sometidos a una técnica de división del apéndice. 4 de estos pacientes fueron sometidos a la creación de una zona umbilical común. Sus edades en el momento de la cirugía variaba de 4 a 14 años (media 8 años) con un seguimiento medio de 20 meses. 3 de estos 4 tenían mielomeningocele y el cuarto paciente tiene una historia de una lesión de la médula espinal. Ninguno de los pacientes requirieron aumento vesical durante el procedimiento, el cecum se moviliza y se divide el apéndice. Dos colgajos en forma de U se inscribieron dentro del orificio umbilical y luego se utilizaron para anastomosizar a los estomas separados por el apéndice dividido.

**RESULTADOS:** Desde 2007, 4 pacientes fueron sometidos a la creación de un estoma umbilical común. Todos los estomas se utilizan activamente y no han requerido revisión. Ninguno de los pacientes experimentó un aumento en las infecciones del tracto urinario después de la operación. Las familias reportan una alta satisfacción con el resultado cosmético.

**CONCLUSIONES:** Un lugar común umbilical para el procedimiento Mitrofanoff y Malone de un apéndice dividido es fácil de construir y

rinde sobresalientes resultados cosméticos y funcionales. Esta adaptación novedosa debe considerarse en todos los pacientes sometidos a este procedimiento combinado.

17. ASUNTO: AUMENTO VESICAL E INVESTIGACION  
**BARRERAS DE ADHESION O GLOBOS INTRAVESICALES:  
TODOS LOS ESFUERZOS PARA FACILITAR EL RESULTADO  
DEL AUTOAUMENTO**

*Autores: Tolga Muharrem Okutucu, Burgu Berk, Hacıyev Perviz, Soygur Tarkan y Turkolmez Kadir, de los departamentos de Urología y Urología Pediátrica de la Escuela de Medicina Universitaria de Ankara, Turkía.*

*Fuentes: 23º Congreso Anual de ESPU, mayo de 2012.*

**PROPOSITO:** El autoaumento no se ha popularizado debido a los resultados insatisfactorios en el mantenimiento de la capacidad y cumplimiento alcanzados. La barrera de adhesión consistente en hidrogel absorbible es un sistema listo para aplicar para prevenir las adherencias postoperatorias. El sistema continúa separando los planos de tejidos y órganos en tanto la curación avanza con el gel. Nosotros creemos que el efecto de esta tecnología y / o inserción globo intravesical podría mejorar los resultados urodinámicos e histopatológicos del autoaumento en un modelo de conejo.

**MATERIAL Y MÉTODOS:** 35 conejos de Nueva Zelanda fueron asignados al azar en 5 grupos, tras la reducción quirúrgica para formar un modelo de capacidad vesical baja. La detrusorotomía estándar se realizó en todos los grupos excepto el ficticio. El Grupo 2 tuvo autoaumento sólo mientras que las cámaras de aire en el grupo 3 fueron apoyados con un globo intravesical. El sistema de barrera de adherencia se utilizó para todas las vejigas en el grupo 4. El grupo 5 tuvieron ambas.

Todos los animales fueron sacrificados a los 90 días del postoperatorio después de las mediciones de capacidad y cumplimiento. Los ejemplares vesicales sufrieron evaluación histopatológica y cuantificación del contenido de colágeno.

**RESULTADOS:** El autoaumento no se traduce en un aumento fidedigno en la capacidad y cumplimiento vesicales en comparación con el grupo ficticio. Las mediciones urodinámicas fueron similares en los grupos de globo inflado (GR3 y GR5) que muestra una mejora significativa. El sistema de barrera de adhesión pulverizable solamente reveló un aumento leve pero no estadísticamente significativo. No se detectó diferencias significativas entre los 5 grupos en relación con la densidad de los microvasos (expresión CD31) y los subtipos de colágeno I y III.

CONCLUSION: El autoaumento vesical seguido de inflado del globo intravesical ofrece una mejora en la capacidad y cumplimiento vesical. El uso de tecnología de hidrogel para pulverizar puede facilitar la curación de los tejidos dando como resultado la conveniencia de mantener el éxito alcanzado por la cirugía sólo cuando sea compatible con un globo intra vesical.

18. ASUNTO: DERIVACION URINARIA Y RECONSTRUCCION Y CALCULOS Y EXPERIENCIAS INTERNACIONALES  
**LA CHIMENEA ILEAL: UNA ALTERNATIVA VERSÁTIL PARA LA DERIVACIÓN URINARIA EN LOS NIÑOS**

*Autores: Martin Kaefer, Kirsch Andrew, Kropp Bradley y Misseri Rosalia, de los departamentos de Urología de la Escuela de Medicina Universitaria de Indiana en Indianápolis, de la Escuela de Medicina Universitaria Emory de Atlanta y del Colegio de Medicina de la Universidad de Oklahoma, EEUU.*

*Fuentes: 23º Congreso Anual de ESPU, mayo de 2012.*

**PROPOSITO:** Lo ideal sería que todos los pacientes puedan ser capaces de lograr la continencia social, mientras se mantenga una presión intravesical segura utilizando métodos modernos de reconstrucción urinaria continente. Sin embargo, no todos los pacientes tienen la capacidad física o cognitiva para realizar el cateterismo intermitente limpio (CIC). Presentamos nuestra experiencia con el procedimiento de la chimenea ileal en este difícil grupo de pacientes.

**MATERIAL Y MÉTODOS:** Un segmento ileal apropiado se obtiene a través de una incisión. El extremo proximal se anastomiza ampliamente a la cúpula de la vejiga y el extremo distal se lleva a cabo como un florecido estoma. Si el paciente ha sufrido el aumento de la vejiga, el segmento de intestino se extirpa en el momento de la operación. Después del procedimiento, se mantiene una atención cuidadosa para irrigar la vejiga con el fin de evitar la formación de cálculos vesicales.

**RESULTADOS:** Entre 2003 y 2011, 21 niños fueron sometidos a la creación de una chimenea ileal. La edad promedio al momento de la operación fue de 14,1 años. El tiempo medio de seguimiento fue de 4,3 años. Las indicaciones de cirugía fueron la insuficiencia renal progresiva (11), infecciones recurrentes (7), y las perforaciones repetitivas de un aumento de la vejiga (4). La función renal se estabilizó en todos los pacientes. Ningún paciente ha desarrollado cálculos vesicales.

**CONCLUSIONES:** La chimenea ileal es una excelente opción quirúrgica que proporciona una evacuación segura de la orina desde la vejiga en pacientes que no son candidatos adecuados para la reconstrucción urinaria continente. Esta operación puede simplificar drásticamente el cuidado de estos pacientes difíciles. En contraste con la derivación de lazo ileal, esta técnica no requiere la



construcción de la anastomosis uretero-ileal y preserva el mecanismo antireflujo dejando los uréteres dentro de la vejiga.

19. ASUNTO: AUMENTO VESICAL Y LAPAROSCOPIA E INVESTIGACION  
**ILEOCISTOPLASTIA ASISTIDA POR ROBOT FRENTE A ILEOCISTOPLASTIA ABIERTA EN EL MODELO PORCINO.**

*Autores: Mohan Gundeti, Razmaria Aria, Marchetti Pablo y Marcelo Orvieto, de los departamentos de Urología Pediátrica y Urología de la Universidad de Chicago, EEUU.*

*Fuentes: 23º Congreso Anual de ESPU, mayo de 2012.*

**PROPOSITO:** En series pequeñas se ha informado sobre la factibilidad de realizar ileocistoplastia laparoscópica asistida por robot (RALI) en niños con vejiga neurogénica. En este estudio, hemos tratado de comparar objetivamente los resultados perioperatorios entre los dos métodos en un modelo porcino.

**MATERIAL Y MÉTODOS:** 20 cerdas de granja de 31.6 a 46.6 kg fueron divididos en un estudio de dos grupos ileocistoplastia robótica o abierta. Todos los animales fueron sometidos a un estudio urodinámico inicial (UDS). En el postoperatorio, el tiempo hasta la deambulación, la tolerancia a los alimentos, la primera deposición y el aumento de peso se registraron. Después de 6 semanas los animales se sometieron a una UDS final, cistografía retrógrada y evaluación de las adherencias intraabdominales en la anestesia general antes de la eutanasia.

**RESULTADOS:** El tiempo operatorio global fue significativamente menor en la cirugía abierta en comparación con el brazo robótico (149 vs 287 min,  $p < 0,001$ , respectivamente). Los animales en la cirugía abierta desarrollaban más adherencias significativamente ( $p = 0,02$ ) y las adherencias de grado superior ( $p = 0,04$ ).

**CONCLUSIONES:** En este modelo animal, el RALI logra similares resultados funcionales que la cirugía abierta. El número y el grado de adherencias quirúrgicas entre los grupos resulta a favor de la cirugía robótica. Esto puede tener importancia clínica en la población pediátrica de espina bífida, que en general se somete a múltiples procedimientos quirúrgicos en su vida para disminuir las adherencias y el riesgo subsiguiente de obstrucción intestinal.

20. ASUNTO: AUMENTO VESICAL Y CALCULOS Y MITROFANOFF Y EXPERIENCIAS INTERNACIONALES  
**CISTOLITOTOMÍA TRANS-MITROFANOFF: UNA NUEVA TÉCNICA PARA EL TRATAMIENTO DE CÁLCULOS VESICALES EN NIÑOS CON VEJIGAS AUMENTADA.**

*Autores: Shabnam Undre, Smeulders Naima y Pedro Cuckow, del departamento de Urología Pediátrica del Hospital Great Ormond Street de Londres, Reino Unido.*

*Fuentes: 23º Congreso Anual de ESPU, mayo de 2012.*

**PROPOSITO:** La formación de piedras vesicales es una complicación reconocida de la ileocistoplastia. Las opciones de gestión son: cistolitotomía abierta, cistolitopaxia trans-uretral o cistolitotomía percutánea. Se describe una técnica de tratamiento novedoso para el tratamiento de las piedras.

**MATERIAL Y MÉTODOS:** Presentamos 3 pacientes que se sometieron a 5 cistolitotomías trans-Mitrofanoff.

**Técnica:** se introduce un cistoscopio a través del canal Mitrofanoff para la inspección inicial del canal y de la vejiga. El canal se dilata serialmente seguido por la inserción de una vaina 18/20Fr-Amplatz. Las piedras se eliminan a través de un cistoscopio con pinzas o con cestas dormier después de la fragmentación con un Litoclast o láser de holmio. Un catéter Jacques de 14/12 Fr se deja para que exista libre drenaje a través del canal durante 5 días después de la cual el CIC puede ser reanudado.

**RESULTADOS:** Todos los pacientes habían sido sometidos a ileocistoplastia y la formación de un canal Mitrofanoff catheterizable (1 apéndice, 2 Monti) en un promedio de 3,6 años antes del procedimiento (rango 1-6 años). Los cálculos en la vejiga se diagnosticaron antes de la operación en 4 (2, 2,8 cm, 2 catéteres incrustados) y de la cistoscopia (3 x 1 cm) en 1. En las 5 ocasiones la extracción de los cálculos se logró en un solo procedimiento <1 hora. No hubo complicaciones inmediatamente postoperatorias. En el promedio de 29 meses de seguimiento (rango 6 meses a 6 años), no hubo secuelas para el canal, aunque 1 requirió una revisión del Mitrofanoff por un falso paso relacionado con la cateterización 2 años después de la operación.

**CONCLUSIONES:** La inserción de una vaina 18/20-Amplatz a través de un bien establecido canal Mitrofanoff proporciona acceso seguro y es una fácil técnica para la eliminación de piedras vesicales. Evita el trauma de la inserción repetida de herramientas a través de la uretra o el canal de Mitrofanoff, aumenta la velocidad y

la eficiencia de extracción de los cálculos, y evita la irrigación y sobredistensión de la ileocistoplastia, permitiendo el reflujo a través de la vaina de Amplatz.

21. ASUNTO: ADOLESCENCIA Y ADULTO Y CENTROS DE REFERENCIA

**EVALUACIÓN DE UN SERVICIO DE TRANSICIÓN PARA LA EXTROFIA VEJIGA: DATOS PSICOSOCIALES PARA LOS PACIENTES TRAS EL TRASLADO A SERVICIOS PARA ADULTOS**

*Autores: Ruth Hurrell, Whitnall Beverley, Fishwick Janet, Dickson Alan y Cervellione Raimondo, del departamento de Urología del Hospital Infantil Real de Manchester, Reino Unido.*

*Fuentes: 23º Congreso Anual de ESPU, mayo de 2012.*

**PROPOSITO:** El tratamiento del complejo extrofia vesical - epispadias (CEE) durante la adolescencia presenta nuevos desafíos para el/la joven, su familia y el equipo de salud. Muchos modelos diferentes de transición han sido estudiados, aunque no existe un enfoque único que se haya demostrado ser superior.

El Modelo de transición de la extrofia vesical en Manchester ha sido probado por más de un año. Se ofrece un servicio especializado a pacientes de 13 a 25 con CEE y su objetivo es mejorar la continuidad y el acceso a la atención de altas especialidades.

Este documento describe el modelo de transición y presenta los datos tempranos de auditoría psicosocial reunidos a partir de nuestra primera cohorte de pacientes de transición del CEE.

**MATERIAL Y MÉTODOS:** Contamos con una cifra actual de 25 pacientes de 13-25 años con del CEE. 8 pacientes en esta cohorte se han trasladado recientemente a los servicios para adultos con el apoyo de nuestro equipo de transición. Los pacientes rutinariamente completaron el cuestionario de Ansiedad y Depresión Hospitalaria, además de un cuestionario de evaluación del servicio. Cuando era adecuado, los pacientes también completaron los cuestionarios relativos a la satisfacción con la apariencia de los genitales / y su funcionamiento.

**RESULTADOS:** Vamos a ofrecer un resumen de los datos de nuestros resultados sobre la ansiedad, la depresión y satisfacción con la apariencia genital / función. También se informó de la información del paciente sobre el servicio.

**CONCLUSIONES:** Los primeros datos de resultados indican que el apoyo especializado de CEE para los afectados de 13 a 25 años de edad puede ayudar a promover resultados positivos en materia psicosocial en la vida adulta. Nosotros discutimos la necesidad de por toda la vida de un apoyo multidisciplinar que suministre la base

para el ajuste adecuado durante la adolescencia y la vida de adulto temprana. Este documento describe un modelo de transición que tiene como objetivo atender las necesidades de este grupo de pacientes. Se requiere el seguimiento y evaluación a largo plazo.

22. ASUNTO: ADOLESCENCIA Y ADULTO Y ASPECTOS PSICOSEXUALES Y ASPECTOS GINECOLÓGICOS Y FERTILIDAD Y ASPECTOS PSICOLOGICOS

**SEGUIMIENTO A LARGO PLAZO DE PACIENTES ADULTAS DE SEXO FEMENINO (16-28 AÑOS) CON HISTORIA DE EXTROFIA VESICAL (BE) REPARADA EN LA INFANCIA: LA FUNCIÓN UROLÓGICA Y FERTILIDAD**

*Autores: Hosni Salem y Eisa Mohammed, del departamento de Urología del Hospital Kasr al Ainy, El Cairo, Egipto.*

*Fuentes: 23º Congreso Anual de ESPU, mayo de 2012.*

**PROPOSITO:** Las malformaciones genitourinarias en extrofia vesical (BE) conducen a la vulnerabilidad y la disfunción psicosocial y puede afectar a todos los aspectos de la vida, incluyendo la educación, las interacciones con sus compañeros, la sexualidad, las relaciones con la pareja, y la fertilidad.

Se describe el resultado sexual a largo plazo de las pacientes con extrofia vesical tratadas en nuestra institución en una etapa temprana.

**MATERIAL Y MÉTODOS:** 23 pacientes con una edad media de 26 años (rango 16-28 años) fueron incluidas en el estudio. 20 pacientes fueron sometidas a etapas de reconstrucción primaria y 3 pacientes fueron sometidas a ureterosigmoidostomía primaria o secundaria.

La evaluación consistió en la revisión de las historias pediátricas, cuestionario entrevista (incluyendo el historial uroginecológico y sexual) para evaluar los resultados en relación con la función sexual, la fertilidad y la continencia.

La entrevista estructurada fue diseñada para explorar el aspecto psico-sexual.

**RESULTADOS:** 3 pacientes estaban casadas (11,5%), de las cuales 2 pacientes tenían niños (después de la concepción normal en 1, y después de la técnica de reproducción asistida en 1). Las restantes 20 pacientes no estaban casadas debido a la sensación de inadecuación sexual para poder mantener relaciones sexuales (6 pacientes), miedo a la apariencia estética de los genitales (10 pacientes), y la incontinencia (4 pacientes). 20 pacientes tenían períodos.

El resultado cosmético fue considerado satisfactorio en un 30% de las pacientes.

14 pacientes vaciaban por la uretra (4 de ellas utilizan compresas), 6 realizan cateterismo intermitente limpio (CIC).

Las 3 pacientes casadas informaron de su relación como estable. Todas las pacientes se compararon con las compañeras de la misma edad y esto crea ansiedad sobre las diferencias. Todas las pacientes solteras informaron del miedo y la dificultad de encontrar un compañero, entre otros.

**CONCLUSIONES:** El resultado a largo plazo de la reparación de BE en pacientes de sexo femenino mostró resultados favorables con respecto a la función sexual con más o menos relación estable sexual. La fertilidad es por lo general una situación de riesgo. La imagen corporal y la incontinencia urinaria, fueron los temas más angustiantes.



23. ASUNTO: EPISPADIAS Y ADULTOS  
**LOS SÍNTOMAS DEL TRACTO URINARIO EN ADULTOS  
TRATADOS POR EXTROFIA DE LA VEJIGA O EPISPADIAS**

*Autores: Seppo Taskinen y Suominen Janne, del departamento de Cirugía Pediátrica del Hospital Infantil de la Universidad de Helsinki, Finlandia*

*Fuentes: 23º Congreso Anual de ESPU, mayo de 2012.*

**PROPOSITO:** Sólo una parte de los pacientes con extrofia vesical o epispadias (BEE) han evitado el aumento de la vejiga y miccionan espontáneamente. En este estudio se evaluaron los síntomas del tracto urinario inferior (STUI) en adultos que han sido tratados por la BEE en la infancia.

**MATERIAL Y MÉTODOS:** La información sobre los STUI se evaluó con la primera cuestión previa (tienes incontinencia) y después de con el cuestionario danés de puntuación de síntomas prostáticos (DAN-PSS) cuestionario. Los pacientes fueron también preguntados acerca de si deseaban cirugía debido a STUI. De 54 (15-44 años) pacientes BEE, 32 (59%) respondieron al cuestionario (19 con extrofia vesical y epispadias con 13, 21 hombres y 11 mujeres).

7 pacientes con extrofia (37%) habían sufrido el aumento vesical. **RESULTADOS:** Con respecto a la pregunta preliminar 6 / 19 (32%) pacientes con extrofia y 6 / 13 pacientes con epispadias (46%) se consideraban continentes y fueron capaces de vaciar normalmente. Sin embargo, de acuerdo con el cuestionario DAN-PSS sólo 3 / 19 pacientes con extrofia (16%) y 2 / 13 pacientes con epispadias (15%) eran totalmente continentes y podían vaciar volitivamente. Además de los síntomas de almacenamiento, 8 / 13 pacientes epispadias (62%) y 10/12 pacientes extrofia vesical (83%) tenían inquietantes síntomas de vaciado. A pesar de las STUI frecuentes sólo un paciente estaba interesado en el tratamiento quirúrgico (estoma continente).

**CONCLUSIONES:** A pesar de que parte de los pacientes BEE sin aumento vesical se consideran continentes, un cuestionario detallado revela algún grado de incontinencia urinaria y síntomas de vaciado perjudicial en casi todos. A pesar de los STUI preocupantes, los pacientes adultos no suelen estar interesados en el programa de cirugía principal o cateterismo.

24. ASUNTO: DERIVACION URINARIA Y CONDUCTO CATETERIZABLE CONTINENTE Y ESTOMA Y MITROFANOFF  
**EL SEGMENTO EFERENTES EN DERIVACIÓN URINARIA CONTINENTE CUTÁNEA: UNA REVISIÓN EXHAUSTIVA DE LA LITERATURA**

*Autores: Peter U. Ardel, Christopher R.J. Woodhouse, Hubertus Riedmiller y Elmar W. Gerharz, de los departamentos de Urología de la Escuela Médica Universitaria Albe-Ludwigs de Freiburg, Alemania, Centro de Urología de la Escuela Médica del Colegio Real Universitario de Londres, Reino Unido, departamento de Urología y Urología Pediátrica Escuela de Medicina de la Universidad Julio-Maximiliano de Würzburg y Asociación de Urólogos de Frankfurt en Alemania.*

*Fuentes: BJU Internacional, enero de 2012.*

¿ QUÉ SE CONOCE SOBRE EL TEMA? Y ¿QUÉ HACE QUE EL ESTUDIO SUME?

Mientras que el conducto ileal o una neovejiga ortotópica son las derivaciones más comúnmente utilizadas en la actualidad, los reservorios continentes cutáneos siguen siendo una opción de tratamiento valiosa para un subconjunto bien definido de indicaciones. Después de varias décadas de experiencia quirúrgica de un proceso de optimización continua, especialmente para el mecanismo de continencia, está todavía en curso. El mecanismo de continencia determina en gran medida el éxito del tratamiento en términos de satisfacción del paciente y la calidad de vida. En la actualidad, no existe consenso con respecto a una técnica óptima. Los problemas más comunes son la estenosis del estoma con la cateterización dañina, incontinencia urinaria, y deslizamiento del estoma.

Esta revisión examina críticamente los informes publicados en los distintos segmentos eferentes utilizados para los reservorios urinarios continentes cateterizables. Se comparan los datos con respecto a las complicaciones, así como el rendimiento clínico. Por lo tanto, proporciona una comparación valiosa y una visión de algunas de las propiedades biofísicas, las deficiencias, y las complicaciones de los diferentes puntos de salida. Además, este punto de vista demuestra claramente que la evidencia en la literatura para cada técnica sigue siendo deficiente.

**OBJETIVO:** Evaluar críticamente las propiedades biofísicas y el estado actual de la formación de salida en la derivación urinaria heterotópica intestinal. A pesar de tres décadas de experiencia

clínica con derivación urinaria continente cutánea a través de segmentos de intestino, no se ha alcanzado consenso para el segmento eferente óptimo, aunque su función determina en gran medida la satisfacción del paciente.

**MÉTODOS:** Se realizó una búsqueda exhaustiva en la literatura en Medline utilizando la base de datos Medical Subject de títulos (términos de búsqueda: derivación urinaria continente seguido por cualquiera de los segmentos eferentes, estoma, Mitrofanoff, Yang-Monti, Benchekroun, íleon cónico, íleon intususceptado, bolsa de Kock, válvula T, o Ghonheim ) se llevó a cabo para identificar todos los artículos originales completos direccionando los diversos principios y técnicas de la formación de salida, así como sus resultados y complicaciones.

Se examinaron las series publicadas en Inglés entre 1966 y 2010. Todos los estudios fueron evaluados de manera sistemática utilizando una lista de verificación (diseño del estudio, el número de pacientes, etc) y clasificado de acuerdo con el Centro de Oxford para los niveles de la Medicina Basada en la Evidencia (LoE).

**RESULTADOS:** Si bien hubo un flujo continuo de publicaciones en las últimas tres décadas, la mayoría de los estudios fueron series de casos retrospectivos con numerosos factores de confusión y mal definidos, sin resultados estandarizados (Nivel de evidencia, 3). Sólo unos pocos estudios comparan diferentes segmentos eferentes (LoE, 2 bis).

No existen estudios aleatorios.

Los principios biofísicos principales se basan en el uso del colgajo, estoma y válvulas hidráulicas.

El apéndice vermiforme, estoma intususceptado ileal, y el tubo de Yang-Monti son las técnicas más populares y tienen bien establecidos los datos sobre los resultados, las complicaciones y las tasas de fracaso.

Los sistemas de esfínter artificial y la ingeniería de tejidos han dado resultados decepcionantes hasta ahora. La mayoría de las estrategias de reconstrucción están sujetas a un proceso de mejora continua.

**CONCLUSIONES:** La constante búsqueda de la optimización no ha conducido a un solo segmento eferente de aplicación universal en la derivación urinaria continente cutánea.

Si bien todas las técnicas tienen su conjunto único de ventajas y desventajas, sigue siendo siempre controvertido. El éxito depende de la selección de la estrategia óptima para cada paciente.

Un cambio importante en los principios en un futuro próximo es poco probable.

25. ASUNTO: NEOPLASIAS Y ADULTO  
**EL CARCINOMA DE CÉLULAS ESCAMOSAS EN VEJIGAS URINARIAS EXTRÓFICAS NO RECONSTRUIDAS EN UN ADULTO (COMPLETO)**

*Autores: Bansal P, Garcia A, Mongha R, y Kundu AK, del departamento de Urología, Instituto de Postgrado de Educación Médica e Investigación, Kolkata, Bengala Occidental, India.*

*Fuentes: Entrez-Pubmed, Arabia J Kidney Dis Transp., enero de 2012.*

**ABSTRACT:**

La extrofia vesical es poco frecuente y se asocia con una mayor incidencia de cáncer de vejiga. La extrofia vesical no reconstruida presente en un adulto es muy rara ya que la mayoría de los pacientes se someten a reparación en la infancia. La mayoría de los cánceres son adenocarcinomas. Se presenta un caso poco frecuente de carcinoma de células escamosas producido en la vejiga extrófica no reconstruida en un paciente varón de 58 años de edad.

**INTRODUCCIÓN**

La extrofia vesical ocurre aproximadamente en 1 de cada 35.000 nacidos vivos y se asocia con una mayor incidencia de cáncer vesical. Debido a que la gran mayoría de los pacientes con extrofia ahora sufren la reconstrucción en una edad joven, la vejiga extrófica no reconstruida en un paciente adulto es muy rara. Sólo 113 casos de cáncer que ocurren en vejigas extrólicas no reconstruidas han sido informados. Aproximadamente el 90% eran adenocarcinomas y carcinomas de células escamosas fueron el 5%. Nosotros informamos de un caso poco frecuente de carcinoma de células escamosas, que ocurrió en la vejiga extrófica no reconstruida en un hombre de 58 años de edad; fue tratado con cistectomía radical. Este caso, a nuestro juicio, representa el del paciente más mayor informado con carcinoma de células escamosas de vejiga extrófica no reconstruida.

**INFORME DE UN CASO**

Un hombre de 58 años con extrofia clásica que nunca se había sometido a la reconstrucción anteriormente se presentó con lesiones ulcerosas en la cara lateral izquierda de su vejiga con implicación de la piel contigua [figura 1]. El paciente estaba por lo demás sano. Sus pruebas de función renal eran normales. La

urografía (pielograma intravenoso) mostró riñones excretores bilaterales normales, sin fase cistográfica. Los defectos esqueléticos característicos del complejo de la extrofia, como el ensanchamiento de la sínfisis púbica causado por la mala rotación de los huesos innominados en relación con el plano sagital del cuerpo a lo largo de ambas articulaciones sacroilíacas estaban presentes [Figura 2]. El desarrollo metástasico fue negativo. La biopsia preoperatoria de la lesión ulcerosa reveló carcinoma de células escamosas de grado inferior.

Figura 1: Lesión ulcerosa vista en la pared vesical junto con el complejo extrofia – epispadias.



Figura 2: Ensanchamiento de la sínfisis púbica y malrotación de los huesos innominados. El cistograma no está presente.



El paciente fue sometido a una cistectomía radical y cierre del defecto infraumbilical con reparación Cardiff con reparación de malla puesta. [1] El estudio histopatológico mostró un carcinoma de células escamosas de bajo grado con ganglios linfáticos negativos. Los márgenes de la piel no estaban implicados. El paciente no

recibió ningún tratamiento adyuvante y le va bien a los 6 meses de seguimiento.

## DISCUSIÓN

Aproximadamente la extrofia ocurre en 1 de cada 35.000 nacidos vivos y se asocia con mayor incidencia de cáncer vesical. La incidencia informada entre las cohortes de extrofia varía del 3,3% al 7,5%, esto es, varias veces mayor que en los grupos de control agrupados por edad en la población general. [2], [3] La etiología de este incremento sigue siendo incierta. Los estímulos del medio ambiente y la infección crónica podrían causar que las células vesicales sufran metaplasia glándular (4). Después de excluir a los pacientes que se sometieron a reconstrucción, sólo alrededor de 113 casos de cáncer ocurridos en la vejiga extrófica se han informados hasta el momento. Aproximadamente el 90% eran adenocarcinomas y carcinomas de células escamosas fueron del 5%. [2], [3], [4] Estos cánceres tienden a ser agresivos, y la mayoría de los pacientes sufrieron cistectomía radical como tratamiento primario. [2], [3].

Debido a que la gran mayoría de los pacientes con extrofia ahora sufren reconstrucción en una edad joven, la vejiga extrófica no reconstruida en el paciente adulto es muy rara. Este caso también representa, a nuestro juicio, el paciente de más edad informado con carcinoma primario de células escamosas de una vejiga extrófica no reconstruida. Debido a que el paciente no se había sometido a la reconstrucción vesical, un urotelio expuesto, crónicamente irritado, con infección crónica en continuidad directa con el epitelio escamoso podría haber predispuesto para el desarrollo de carcinoma escamoso en vez de adenocarcinoma. La metaplasia escamosa que ocurre en las fronteras de la vejiga extrófica no tratada se ha documentado previamente.

La orientación del tumor en el examen clínico y patológico en nuestro paciente mostró que las lesiones de la mucosa ulcerosa estaban presentes principalmente sobre la mucosa vesical, por lo que sugiere fuertemente la vejiga como fuente principal; otra posible explicación es que el carcinoma de células escamosas en estos pacientes representa una neoplasia de piel que se infiltra en la vejiga. La inflamación crónica está asociada con el carcinoma de células escamosas de la piel. [5] La irritación e inflamación crónicas inducida por el urotelio adjunto y expuesto podría ser un estímulo potencial patógeno para la carcinogénesis de la epidermis. Es posible que algunos de los casos de carcinoma celular previamente informado en pacientes con extrofia pudieran haber sido tumores que crecen desde la piel que bordea la vejiga.

## REFERENCIAS

1. Shukla VK, R Mongha, N Gupta, VS Chauhan. Comparativa de hernias incisionales, la reparación con malla con reparación de Cardiff: una experiencia en el hospital universitario. 2005 *Hernia*, 9 (3) :238-41.

Smeulders N, CR Woodhouse. Neoplasias en pacientes con extrofia adultos. *BJU Int*. 2001, 87 (7): 623-8.

Paulhac P, Maissonette C, S Bourg, Dumas JP, Colombeau P. Adenocarcinomas de la vejiga extrófica. *Urología* 1999, 54 (4): 744.

McIntosh JF, G. Worley Adenocarcinoma que crece en la vejiga extrófica: Informe de 2 casos y revisión de la literatura. *J Urol* 1955, 73 (5) :820-9.

Gur E, PC Neligan, R Shafir, Reznick R, M Cohen, Shpitzer T. El carcinoma de células escamosas en la enfermedad inflamatoria perineal. *Ann Plast surgen* de 1997, 38 (6) :653-7.

26. ASUNTO: CAPACIDAD Y VEJIGA PEQUEÑA Y EXPERIENCIAS INTERNACIONALES Y CIERRE PRIMARIO RELACIÓN ENTRE EL TAMAÑO DE LA PLANTILLA DE LA VEJIGA Y LA CAPACIDAD DE LA VEJIGA POSTERIOR EN EXTROFIA VESICAL.

*Autores: Arena S, Dickson AP y RM Cervellione.*

*Fuentes: Pubmed, J Pediatr Surg, febrero de 2012*

**OBJETIVO:** El objetivo de este estudio es evaluar la relación entre el tamaño de la plantilla de la vejiga en niños nacidos con extrofia vesical y la capacidad de la vejiga posterior a la edad de 1 y 5 años.

**MATERIALES Y MÉTODOS:** Los niños con extrofia vesical fueron fotografiados en el nacimiento, y 2 líneas paralelas se elaboraron transversalmente en la fotografía a través de las espinas ilíacas antero-superiores y en la plantilla de la vejiga. La relación entre las dos líneas se calculó, y las plantillas de la vejiga se clasificaron como (a) pequeña ( $\geq 4$ ), (b) media (3-4), y (c) de gran tamaño ( $<3$ ). La capacidad vesical se midió posteriormente al cabo de 1 y 5 años y se consideró satisfactoria cuando era de 60 ml o mayor a la edad de 1 año y 100 ml o mayor a la edad de 5 años.

**RESULTADOS:** 16 pacientes fueron identificados. A la edad de 1 y 5 años, el 81% y 94% había logrado una satisfactoria capacidad de la vejiga, independientemente de su grupo de la plantilla original. Sin embargo, los del grupo C, todavía mostraba las capacidades significativamente mayores a la edad de 5 años que en los grupos A y B ( $p < .05$ ).

**CONCLUSIÓN:** Los pacientes con extrofia vesical, que se someten a un cierre primario con éxito, pueden lograr capacidades de la vejiga satisfactorias a pesar de que las plantillas al nacer sean de las más pequeñas.



27 ASUNTO: POLIPOS Y CONDUCTO CATETERIZABLE CONTINENTE Y MITROFANOFF  
**LOS PÓLIPOS EN LOS CANALES CONTINENTES CATETERIZABLES VESICALES**

*Autores: Travis W. Groth, Michael E. Mitchell y Anthony H. Balcom, del departamento de Urología Pediátrica, del Hospital de Niños de Wisconsin, Colegio Médico de Wisconsin, Milwaukee, EEUU.*

*Fuentes: Journal of Pediatric Urology, enero de 2012*

**OBJETIVO:** Presentamos nuestra experiencia con los pólipos encontrados en los canales de la vejiga cateterizables continentes.

**MATERIAL Y MÉTODOS:** Un estudio retrospectivo aprobado por el IRB se llevó a cabo en todos los pacientes del Hospital de Niños de Wisconsin con canales continentes cateterizables tratados por un solo médico durante un período de 16 años.

**RESULTADOS:** 45 pacientes fueron identificados con los canales de la vejiga. Durante una media de seguimiento de 7 años (rango 3-16 años), el 20% (11/55) de los canales de la vejiga desarrolló pólipos. El tiempo para el diagnóstico de un pólipo en los canales de la vejiga de la cirugía inicial fue de 3 meses a 8 años (media de 29 meses). El 55% (6/11) de los pacientes que desarrollaron pólipos de la vejiga fueron sintomáticas. Todos los síntomas de los pacientes desaparecieron después del tratamiento mediante resección endoscópica. El 55% (5/11) de los pólipos recurrieron después de la resección. El tiempo de recurrencia fue de 4 meses a 7 años (media de 19 meses). Los pólipos eran tejidos inflamatorios granulomatoso universalmente benignos.

**CONCLUSION:** Esta es la primera serie de informes de la incidencia de pólipos en canales vesicales cateterizables. Los pacientes con canales continentes cateterizables vesicales pueden desarrollar pólipos sintomáticos en sus canales, de desconocido significado y riesgo a largo plazo.

28. ASUNTO: CALIDAD DE VIDA  
**LA INCONTINENCIA URINARIA Y LA CALIDAD DE VIDA DE LOS NIÑOS**

*Autores: Betty Ann Thibodeau, Peter Metcalfe, Priscilla Koop y Katherine Moore.*

*Fuentes: Journal of Pediatric Urology, enero de 2012*

**OBJETIVO:** La incontinencia urinaria (IU) afecta negativamente a la calidad de vida infantil (CDV). No se sabe si los padres están informados realmente sobre el impacto y la calidad de vida, ni si los síntomas del tracto urinario inferior (LUTS) están relacionados con la calidad de vida. Hemos querido determinar la asociación entre LUTS medidos por la Escala de Síntomas de micción disfuncional (DVSS) y la calidad de vida medida por la herramienta de calidad de vida de Incontinencia Urinaria Pediátrica (PIN-Q), y poner a prueba la relación entre las respuestas de los padres y de los pacientes.

**SUJETOS Y MÉTODO:** 40 niños (10 varones y 30 mujeres), con edades entre 5-11 años con incontinencia diurna y sus padres completaron la DVSS y el PIN-Q, así como respondieron a las preguntas abiertas sobre el efecto de la incontinencia.

**RESULTADOS:** DVSS infantil: el promedio de 12,6 (3 (muy leve) a 21 (muy fuerte)); DVSS padres: promedio 12,8 (3-20). PIN-Q infantil: media de 37,6 (8 (sin efecto) al 70 (efecto severo)); PIN-Q de padres: media de 38,7 (15-61). Los padres indicaron un efecto importante de la IU (incontinencia urinaria) sobre el funcionamiento y dinámicas familiares, así como también sobre el niño.

**CONCLUSIONES:** La incontinencia urinaria (IU) tiene un efecto importante en el niño y la familia. Los PIN-Q y DVSS son complementarios y ofrecen una imagen clínicamente adecuada de los LUTS y su impacto sobre la calidad de vida. Los padres entendieron el efecto de la incontinencia y pudieron actuar como representantes del niño.

29. ASUNTO: RIÑONES E INFECCIONES URINARIAS  
**FACTORES DE RIESGO DE FORMACIÓN DE CICATRIZ RENAL  
EN NIÑOS CON PRIMER EPISODIO DE PIELONEFRITIS  
AGUDA: UN ESTUDIO CLÍNICO PROSPECTIVO**

*Autores: Yoon Jung Lee, Joo Hoon Lee, y Young Seo Park, del Departamento de Pediatría, Centro Médico Asan, Pungnap-dong, Songpa-gu, Seúl, República de Corea.*

*Fuentes: Journal of Urology, enero de 2012.*

**PROPOSITO:** Prospectivamente determinamos los factores de riesgo para la formación de cicatrices renales después del primer episodio de pielonefritis aguda, conforme se confirmaba en la gammagrafía de ácido dimercapto-succínico en niños menores de 1 año.

**MATERIALES Y MÉTODOS:** Un total de 213 lactantes con pielonefritis aguda fueron incluidos en el estudio. Los bebés con anomalías urológicas diferentes de las del reflujo vesicoureteral fueron excluidos del análisis. El escáner de seguimiento se realizó 6 meses después de la pielonefritis aguda y la cistouretrografía miccional se llevó a cabo después de la fase aguda de la infección. Los posibles factores de riesgo fueron evaluados como el sexo, la fiebre alta, duración de la fiebre antes y después del tratamiento con antibióticos, recuento de glóbulos blancos, la concentración de proteínas C-reactiva, la presencia de reflujo vesico-ureteral y el grado de reflujo.

**RESULTADOS:** 6 meses después de la pielonefritis aguda 37 de 213 (17,4%) de los lactantes y 41 de 248 (16,5%) unidades renales con agudos defectos de fotones en la gammagrafía inicial de ácido dimercapto-succínico tuvieron cicatrices renales. Las tasas de formación de la cicatriz fueron significativamente mayores en niños con reflujo vesicoureteral que en aquellos sin (39,4% frente al 7,5%,  $p < 0,001$ , OR 9.433) y en las unidades renales con reflujo vesicoureteral que en aquellas sin (39,4% frente al 8,2%,  $p < 0.001$ , OR 7.237). La formación de cicatriz renal se relaciona con el grado de reflujo (ninguno-un 8,2%, de grado I-20%, grado II-del 22,7%, grado III-40%, grado IV-70%, grado V-55.6%,  $p < 0,001$ ), pero no con cualquier otra variable clínica o de laboratorio.

**CONCLUSIONES:** La presencia de reflujo vesicoureteral fue el único factor de riesgo independiente para la formación de cicatrices renales después de la pielonefritis aguda en niños. La prevalencia de daño renal fue significativamente correlacionada con el grado de reflujo. La cistouretrografía miccional es necesaria en los recién

nacidos después de que el primer episodio de pielonefritis aguda se confirme en la gammagrafía de ácido dimercapto-succínico renal.

30. ASUNTO: INVESTIGACION Y AUMENTO VESICAL Y NEOPLASIAS

**RESERVORIOS URINARIOS COMPUESTOS EN PERROS: HALLAZGOS HISTOLÓGICOS**

*Autores: Zoltan Farkas Kispal, Peter Vajda, Laszlo Kereskai, Csaba S. Jakab, Atila M. Vastyan, Zsolt Juhasz y Andrew B. Pinter, de los departamentos de Pediatría , Unidad de Cirugía, y de Patología de la Universidad de Pécs, y del departamento de Ciencia Veterinaria del departamento de Patología y Medicina Veterinaria Forense de la Universidad Szent Istvan de Budapest, Hungría.*

*Fuentes: The Journal of urology, marzo de 2012.*

**PROPOSITO:** Este estudio en animales fue diseñado para investigar si el reservorio urinario compuesto podría disminuir las alteraciones histológicas premalignas observadas después de la ampliación vesical llevada a cabo con un segmento de estómago o intestino grueso.

**MATERIALES Y MÉTODOS:** Los reservorios compuestos urinarios fueron creados con segmentos de estómago y colon, de manera simultánea en perros beagle hembras de 8, 3 meses de edad, mediante el aumento de la mitad de la vejiga de origen. 2 perros con gastrocistoplastia y 2 con colocistoplastia sirvieron como controles. Se tomaron biopsias de la vejiga nativa, y de los segmentos de estómago y colon en el momento del aumento, y después de la operación, endoscópicamente a los 4 y 8 meses. Los perros fueron sacrificados y se realizaron las biopsias abiertas a los 12 meses después de la operación. Las muestras de tejido fueron examinados con hematoxilina y eosin de forma rutinaria, tinción de reacción e inmunohistoquímico para PCNA.

**RESULTADOS:** En la creación de reservorios de material compuesto y gastrocoloplastia o colocistoplastia todas las muestras mostraron histología normal. A los 12 meses después de la operación la displasia fue encontrada en un segmento gástrico, 2 vejigas nativas y 3 segmentos del colon en el grupo de reservorio compuesto. Hubo un carcinoma singular in situ en un segmento gástrico en el grupo de reservorio compuesto. En los grupos de control una displasia del segmento de colon y de una vejiga nativa se detectó al final de los 12 meses de seguimiento. Hubo un carcinoma in situ en un segmento gástrico en el reservorio de material compuesto.

CONCLUSIONES: Un reservorio de material compuesto no disminuyó los cambios premalignos en los perros durante 12 meses de seguimiento. Las investigaciones de laboratorio, estudios moleculares y de más largo de seguimiento son necesarias para abordar la cuestión de las primeras alteraciones malignas después del aumento cistoplástico en animales y pacientes.

31. ASUNTO: CIERRE DE CUELLO VESICAL Y AUMENTO VESICAL

**MÉTODO COMBINADO DE CIERRE DEL CUELLO VESICAL Y LA CISTOPLASTIA DE AUMENTO CONCOMITANTE EN EL MARCO DE LA INCONTINENCIA URINARIA REFRACTARIA.**

*Autores: Blaschko SD, JH Yang, LS Baskin y DY Deng, del departamento de Urología de la Universidad de California en San Francisco, California, EEUU.*

*Fuentes: Entrez-Pubmed, Urología, febrero de 2012.*

**OBJETIVO:** Describir la técnica de cierre concomitante de cuello de la vejiga y el aumento cistoplástico en una mujer de 22 años de edad, con antecedentes de extrofia de vejiga e incontinencia urinaria refractaria. Esta paciente tenía previo aumento cistoplástico y colocación de eslinga uretral fascial circunferencial con incontinencia permanente. Durante el cierre del cuello de la vejiga, el cuello se incorporó al aumento cistoplástico para ayudar a prevenir el fracaso del cierre del cuello vesical.

**MATERIAL Y MÉTODOS:** La paciente había sufrido previamente aumento cistoplástico, colocación de eslinga uretral fascial circunferencial e inyección de colágeno antegrada en el cuello de la vejiga. A pesar de estas intervenciones, seguía teniendo incontinencia urinaria refractaria. Su cuello de la vejiga se cerró con la incorporación del cuello de la vejiga en la cistostomía y utilizando el cuello de la vejiga como un extremo de la anastomosis durante el aumento cistoplástico.

**RESULTADOS:** La paciente toleró bien el procedimiento. Cateteriza fácilmente a través de su apendicovesicostomía y se ha mantenido continente. No tiene fugas de su cuello de la vejiga cerrado después de 30 meses desde el cierre.

**CONCLUSION:** La incorporación del cuello de la vejiga en la cistostomía durante una planificación de aumento cistoplástico y cierre del cuello vesical debe ser considerada como una alternativa al cierre separado del cuello de la vejiga, que puede fallar y puede resultar en incontinencia urinaria continua.

32. ASUNTO: INVESTIGACION Y AUMENTO VESICAL Y EXPERIENCIAS INTERNACIONALES  
**AUMENTO DE LA VEJIGA USANDO BIOMATRIZ COLÁGENO ACELULAR: UNA EXPERIENCIA PILOTO EN PACIENTES EXTRÓFICOS.**

*Autores: Caione P, Boldrini R, Salerno A y Nappo SG, de la División de Urología Pediátrica del Departamento de Nefrología-Urología del Hospital de Niños "Niño Jesús", de Roma, Italia*

*Fuentes: Entrez Pubmed, Pediatr Surg Int., febrero de 2012*

**PROPÓSITO:** Se informa de una experiencia preliminar en vivo en la regeneración de la pared de la vejiga en un subgrupo de pacientes nacidos con el complejo extrofia-epispadias. El objetivo era mejorar la capacidad de la vejiga y el cumplimiento sin aumento de intestino.

**MÉTODOS:** 5 pacientes (3 varones y 2 mujeres), edad promedio 10,4 años, que presentaban capacidad y cumplimiento vesical pobres después de la reparación completa de la extrofia, fueron sometidos a ampliación vesical utilizando la submucosa del intestino delgado (SIS) de andamio. Se realizaron ecografías, cistoscopias con cistografías, evaluación del volumen y cumplimiento vesical y biopsias de las vejigas antes de la cirugía (T0), a las 6 (T1) y a los 18 meses (T2) del seguimiento. La histología se comparó con muestras de vejigas normales. El test de Wilcoxon se adoptó para las estadísticas.

**RESULTADOS:** La capacidad y cumplimiento vesical resultaron incrementados (+30%) en T1 ( $p < 0,05$ ) y se mantuvieron estables en la T2, a pesar de que los intervalos secos no cambian significativamente. La biopsia de la vejiga en la T1 no mostró evidencia de SIS, salvo la mucosa normal de transición y la capa sero-muscular que contiene los fascículos musculares lisos, pequeños troncos nerviosos y vasos dentro de abundante colágeno del tipo-3. La relación músculo / colágeno se redujo en comparación con los controles en T1 y T2 ( $p < 0,05$ ). No se observó ningún daño renal, divertículos vesicales, o piedras a los 3 años de seguimiento.

**CONCLUSIONES:** La regeneración de la vejiga fue viable en estos pacientes, pero la capacidad y el cumplimiento vesicales se incrementaron pobremente para obtener un beneficio clínico significativo. La histología mostró componentes musculares pobres. El injerto de matriz acelular falló a la hora de suministrar resultados a largo plazo eficaces en términos de logro de la continencia.



### 33. ASUNTO: RIÑONES Y RECONSTRUCCION POR FASES LA PRESERVACIÓN DE LA FUNCIÓN RENAL EN LA MODERNA REPARACIÓN POR ETAPAS DE LA EXTROFIA VESICAL CLÁSICA.

Autores: Schaeffer AJ, AA Stec, N Baradaran, JP Gearhart, RI Mathews, de la División de Urología Pediátrica, James Buchanan Brady del Instituto de Urología, Instituciones Médicas Johns Hopkins, Baltimore, EE.UU.

Fuentes: Entrez-Pubmed, J Pediatr Urol. Febrero de 2012.

**OBJETIVO:** Comparar la tasa de filtración glomerular (eGFR) en pacientes con extrofia vesical con estimaciones normadas de eGFR publicadas.

**PACIENTES Y MÉTODOS:** La eGFR se calculó utilizando la fórmula de Schwartz en tres momentos temporales, con eGFR media en cada momento temporal en comparación con los valores normativos.

**RESULTADOS:** En el cierre primario (n = 53) la eGFR promedio (1,73ml/minuto m(2)) en pacientes con extrofia fue similar a las normas en los días 0-7 (extrofia frente a norma: 42.5 vs 40.6, p> 0,05) y después de 2 años de edad (108,8 vs 133, p> 0,05). Sin embargo, la TFG promedio en los pacientes extrofia fue significativamente menor que la norma entre los 8 días (44,8 vs 65,8, p <0,0001) y 2 años de vida (68 vs 95,7, p = 0,01). En la reconstrucción del cuello vesical (n = 13) no hubo diferencia estadísticamente significativa entre la extrofia y los valores normativos de eGFR (137,1 vs 133, p> 0,05). De manera similar, entre 27 pacientes con al menos 1 año de seguimiento después de la reconstrucción del cuello vesical, la eGFR promedio no fue peor o superior a los valores normativos (2-12 años: 124,5 vs 133, p> 0,05; varones ≥ 13 años 175,6 versus 140, p = 0,04; mujeres ≥ 13 años 128,8 versus 126, p> 0,05).

**CONCLUSIÓN:** La reconstrucción por etapas de la extrofia no parece afectar negativamente a la función renal en la mayoría de los pacientes. Ya que la eGFR detecta solamente los cambios significativos, la reconstrucción quirúrgica todavía podría causar un daño renal más sutil.

34. ASUNTO: PROLAPSO Y PROLAPSO UTERINO Y PROBLEMAS UROGINECOLOGICOS Y OBSTETRICOS Y ASPECTOS GINECOLOGICOS  
**EL PROLAPSO GENITAL EN LAS MUJERES ADULTAS CON EXTROFIA VESICAL CLÁSICA.**

*Autores: Nakhal RS; R Decanos,; SM Creighton; D Wood y Woodhouse CR, del Instituto Elizabeth Garrett Anderson UCL de Salud de la Mujer, Hospitales del Colegio Universitario de Londres, Inglaterra.*

*Fuentes: Entrez-Pubmed, Int. J. Urogynecol, marzo de 2012.*

**INTRODUCCIÓN E HIPÓTESIS:** El objetivo de este trabajo es estudiar la incidencia y factores de riesgo para el prolapso genital en las mujeres adultas con extrofia vesical y describir la evolución a largo plazo del procedimiento de envoltura de Gore-Tex para el prolapso genital.

**MÉTODOS:** Se realizó un estudio retrospectivo observacional en mujeres adultas con extrofia vesical clásica en un centro terciario de referencia para los trastornos del desarrollo sexual, incluidas las complejas anomalías urogenitales. Las notas médicas fueron revisadas y se llevó a cabo un cuestionario confidencial postal sobre la continencia urinaria y los síntomas del prolapso.

**RESULTADOS:** Se identificó a 52 mujeres con extrofia vesical y una media de edad de 39 años (rango de 23 a 63), de las cuales 27 pacientes (52%) desarrollaron prolapso de órganos pélvicos. 23 de las 27 (85%) fueron tratadas quirúrgicamente, mientras que sólo 4 pacientes fueron manejadas con expectación. Los factores de riesgo para el prolapso incluyen el embarazo en 10 (37%) pacientes y la introitoplastia en 1 paciente (4%). De las 23 mujeres tratadas quirúrgicamente, 16 (70%) fueron tratadas con una envoltura de Gore-Tex, mientras que 7 tuvieron otros procedimientos quirúrgicos como la colposuspensión y la histerosacrocolpopexia. En el grupo de envoltura de Gore-Tex, 12 de las 16 pacientes (75%) habían tenido un buen resultado después de la primera reparación en comparación con 2 de las 7 pacientes (28%) en el grupo tratado mediante otros procedimientos. La media de seguimiento fue de 8 años (rango 1-15). Una paciente desarrolló una infección después del procedimiento y en otra paciente una erosión de Gore-Tex.

**CONCLUSIONES:** El prolapso es una queja común ginecológica en mujeres adultas con extrofia vesical y la mayoría requerirá tratamiento. En la actualidad la envoltura de Gore-Tex ofrece buenos resultados con una baja tasa de complicaciones graves.

35. ASUNTO: ADOLESCENCIA Y ADULTO Y CENTROS DE REFERENCIA

**CUIDADO DE ADULTOS DE LOS NIÑOS DESDE LA UROLOGÍA PEDIÁTRICA**

*Autores: Christopher Woodhouse; Guy H. Neild; Richard N. Yu y Stuart Bauer, de los Centros de Urología y nefrología de los Hospitales del Colegio Universitario de Londres, Reino Unido y del departamento de Urología del Hospital de Niños de Boston, Massachusetts, EEUU.*

*Fuentes: BJU, febrero de 2012.*

**PROPÓSITO:** En este artículo se destaca la diferencia, a partir de la urología para adultos establecida, en el enfoque necesario para el cuidado de los adolescentes y adultos jóvenes que se presentan con consecuencias a largo plazo de las anomalías congénitas principales en el tracto genitourinario. Se revisan algunas anomalías en los riñones, insuficiencia renal progresiva y trastornos de la función de la vejiga de las cuales se pueden extraer conclusiones generales.

**MATERIALES Y MÉTODOS:** La literatura publicada fue revisada y aumentada con material de nuestras bases de datos institucionales. Para la función renal se utilizó la base de datos de los hospitales del colegio universitario de Londres CAKUT (anomalías congénitas del riñón y del tracto urinario), que incluye a 101 pacientes adultos jóvenes con CAKUT en el que el tracto urinario no se ha derivado o aumentado. Para la función de la vejiga se utilizaron algunos datos de los registros de pacientes del Hospital de Niños de Boston.

**RESULTADOS:** Los adolescentes que crecen con la carga de una anomalía congénita importante tienen un profundo deseo de ser normales. Muchos alcanzan altos niveles en educación y ocupan una amplia gama de escenarios de empleo. Los bebés que nacen con riñones dañados por lo general experimentan una mejoría de la función renal en los 3 primeros años de vida. Aproximadamente el 50% de estos casos se mantendrá estable hasta la pubertad, después de la cual la mitad de ellos experimentan deterioro. Cualquier urólogo que trata a estos pacientes necesita realizar la prueba de proteinuria, ya que es un indicador importante de deterioro. En su ausencia, el urólogo debe tener una estrategia razonable para la búsqueda de una causa urológica. La gestión más eficaz para el deterioro renal nefrológico es con inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina, lo cual ralentiza pero no previene la insuficiencia renal en etapa terminal. El deterioro renal

es generalmente más lento en estos pacientes que en aquellos con otras formas de enfermedad renal progresiva. La vejiga está dañada por la obstrucción o por alteraciones funcionales, como el mielomeningocele. Todos los esfuerzos deberían hacerse para estabilizar o reconstruir la vejiga en la niñez. Una vejiga disfuncional se asocia con o causa daño renal en el útero, pero si la disfunción continua causará más daño renal. La función de la vejiga a menudo cambia en la pubertad, especialmente en los niños con válvulas de uretra posterior, que pueden experimentar retención crónica de presión alta. La disfunción es tratada con fármacos antimuscarínicos, la auto-cateterización limpia intermitente y el aumento intestinal. Los urólogos de adultos deben ser capaces de manejar los problemas a largo plazo asociados con estos tratamientos.

**CONCLUSIONES:** Las condiciones pediátricas que requieren una gestión en la adolescencia son poco frecuentes, pero tienen importantes implicaciones para toda la vida. Su manejo requiere un amplio conocimiento de urología pediátrica y de adultos, y bien podría ser una especialidad en sí misma. Por lo tanto, los urólogos de adultos deben ser conscientes de las condiciones, los problemas que pueden surgir y el manejo especial requerido para que estos pacientes puedan vivir una vida normal.

36. ASUNTO: AUMENTO VESICAL Y RECONSTRUCCION Y NEOPLASIAS Y ESPAÑA Y EXTROFIA CLOACAL Y EXPERIENCIAS INTERNACIONALES Y CENTROS DE REFERENCIA

**LAS COMPLICACIONES DESPUÉS DEL USO DE LOS SEGMENTOS GÁSTRICOS PARA LA RECONSTRUCCIÓN DEL TRACTO URINARIO INFERIOR.**

*Autores: Castellano M, R Gosálbez, Bar-Yosef Y, y Labbie A, de la División de Urología Pediátrica del Hospital Infantil de Miami, Jackson Memorial Hospital de la Universidad de Miami, de Miami, Florida, EEUU.*

*Fuentes: Entrez-Pubmed, J Urol., marzo de 2012.*

**Resumen**

**OBJETIVO:** Se revisó retrospectivamente nuestra experiencia con el uso de segmentos gástricos para la reconstrucción del tracto urinario inferior, con énfasis en complicaciones a largo plazo.

**MATERIALES Y MÉTODOS:** Un total de 29 pacientes se sometieron a la reconstrucción del tracto urinario inferior con segmentos gástricos entre 1993 y 2000. Los diagnósticos incluyeron: vejiga neurogénica (21), extrofia cloacal (5), riñón único / uréter ectópico (1), válvulas uretrales posteriores (1) y rhabdomyosarcoma de próstata (1). El segmento gástrico se utilizó como gastrocistoplastia (21), cistoplastia gastroentérica compuesta (6), gastrocistoplastis desmucularizada (1) y el reservorio continente gástrico (1).

**RESULTADOS:** El seguimiento medio fue de 13,9 años (rango de 9 a 16,5). Las complicaciones se observaron en 15 (51,7%) pacientes. 7 pacientes tuvieron el síndrome de hematuria - disuria, que fue intratable en 1 y necesitó de la extirpación del parche gástrico. Debido a severas complicaciones que precisaron reoperaciones mayores, 3 pacientes sufrieron el reaumento con segmentos intestinales sin extirpación del tejido gástrico (compuesto). 1 de los pacientes que se sometieron a gastrocistoplastia desmucularizada tuvo extirpación del tejido gástrico y reaumento con segmento intestinal debido a la contracción del parche gástrico. Una piedra se desarrolló en 1 paciente con un reservorio compuesto gastro-intestinal. La malignidad se desarrolló en el reservorio en 3 pacientes a los 11, 12 y 14 años después de la gastrocistoplastia, y todos los 3 murieron de metástasis.

**CONCLUSIONES:** No se recomienda el uso de segmentos gástricos para la reconstrucción del tracto urinario inferior, debido a la alta incidencia de reintervenciones y complicaciones. En pacientes en los que los segmentos gástricos se utilizaron en el pasado para la reconstrucción del tracto urinario inferior, se aconseja firmemente la vigilancia periódica y el seguimiento estricto.

37. ASUNTO: INVESTIGACION Y CIERRE PRIMARIO  
**EXPRESIÓN Y POTENCIAL REPERCUSIÓN CLÍNICA DE LOS  
MARCADORES DE CITODIFERENCIACIÓN UROTELIALES EN  
LA VEJIGA EXTRÓFICA.**

*Autores: Rubenwolf PC, Eder F, AK Ebert, Hofstaedter F y Roesch WH, del departamento de Urología Pediátrica de la Universidad del Centro Médico de Regensburg, Ratisbona, Alemania.*

*Fuentes: Entrez-Pubmed, J Urol., marzo de 2012.*

Resumen

**PROPÓSITO:** Caracterizamos el urotelio de pacientes con el complejo extrofia vesical clásica - epispadias para la expresión de proteínas asociadas con la diferenciación urotelial, y discutimos un posible impacto del fenotipo urotelial sobre las propiedades estructurales y funcionales de la plantilla vesical después del cierre de la vejiga.

**MATERIALES Y MÉTODOS:** Desde 2005 hasta 2010 se obtuvieron biopsias de vejiga de 32 niños con el complejo extrofia vesical – epispadias obtenidas en el momento del cierre vesical primario. Después de que la evaluación histológica inmunquímica se utilizara para investigar la expresión de uroplakin IIIa, la diferenciación citokeratínica se restringía a los antígenos CK13 y CK20, y la proteína claudina 4 de unión estrecha.

**RESULTADOS:** La morfología del tejido en general mostró alteraciones macroscópicas con cambios inflamatorios, proliferativos y metaplasicos en la mayoría de los ejemplares. Las secciones de epitelio intacto estaban presentes en el 78% de las biopsias. Con respecto al fenotipo urotelial, el CK13 se expresó en todas las muestras, mientras que las UPIIIa y CK20 estuvieron ausentes en el 76% de los tejidos examinados. De las biopsias, el 52% reveló un patrón de expresión de la proteína irregular de la proteína CI-4 de unión estrecha.

**CONCLUSIONES:** Este es el primer estudio, según nuestro conocimiento, para caracterizar el urotelio de bebés con el complejo de extrofia vesical – epispadias, para la expresión de la diferenciación urotelial asociada a antígenos. Nuestros hallazgos sugieren cambios de diferenciación uroteliales en la mayoría de las vejigas extrólicas, al menos en el momento del cierre vesical primario. Aunque la etiología subyacente aún debe ser establecida, la diferenciación urotelial anormal podría dar lugar a una barrera disfuncional urotelial con implicaciones para las propiedades

estructurales y funcionales de la plantilla de la vejiga. A pesar de las limitaciones del estudio, nuestros resultados preliminares proporcionan una plataforma para la investigación adicional de la importancia del urotelio para la vejiga extrófica.



38. ASUNTO: GENERALIDADES  
**LA EXTROFIA VESICAL**

*Autores: Uludag S, Güralp S, M Akbas, Y Aydin, C Sen y Uludag S, del departamento de Obstetricia y Ginecología de la División de Medicina Materno-Fetal de la Universidad de Estambul, Escuela Cerrahpasa de Medicina, Estambul, Turquía.*

*Fuentes: Entrez-Pubmed, Patología Fetal Pediatr., marzo de 2012.*

**RESUMEN**

La extrofia vesical es una malformación congénita muy poco frecuente en la que la pared anterior de la vejiga está ausente, y la pared posterior se expone al exterior. El diagnóstico diferencial incluye onfalocele, gastrosquisis y extrofia cloacal. Los exámenes de ultrasonido y Doppler son las principales herramientas de diagnóstico. Aunque la mortalidad es baja, la interrupción del embarazo debe ser discutida por morbilidades graves.

### 39. ASUNTO: PROLAPSO Y PELVIS

#### **EL PROLAPSO DE ÓRGANOS PÉLVICOS RECURRENTE EN UNA PACIENTE CON ANTECEDENTES DE EXTROFIA VESICAL.**

*Autores: Kwong YT, Knoepp LR, Wright EJ 3rd y Chen CC, del departamento de Ginecología y Obstetricia, de la Escuela de Medicina, Centro Médico Bayview, Centro de Salud de la pelvis de Mujeres y División de Urología Reconstructiva y Neurológica, Departamento de Urología de la Escuela de Medicina de la Universidad de Johns Hopkins, Baltimore, EEUU.*

*Fuentes: Entrez- Pubmed, Female Pelvic Med Reconstr Surg., enero-febrero de 2012.*

**ANTECEDENTES:** El incremento del riesgo de prolapso de órganos pélvicos en mujeres con antecedentes de extrofia vesical, plantea un difícil manejo debido a la ausencia de soporte anterior y el ángulo de la pelvis. Se presenta un caso de prolapso recurrente en el marco de la extrofia vesical y se discuten los factores que pueden justificar su consideración durante la evaluación de estos pacientes.

**CASO:** Una mujer nulípara de 26 años de edad, con antecedentes de extrofia vesical y prolapso de órganos pélvicos inicialmente reparado con una histeropexia sacral de injerto de porcino se presenta con sospecha de recurrencia del prolapso apical. Después del consejo, ella decidió someterse a una segunda cirugía. Durante la exploración, se apreció más bien elongación del cuello uterino en vez de prolapso recurrente. Por lo tanto, se tomó la decisión de realizar una traquelectomía.

**CONCLUSIONES:** Cuando se informa de prolapso de órgano pélvico recurrente, sobre todo en el contexto de factores de complicación como una historia de la extrofia vesical, otros diagnósticos diferenciales para el prolapso, como el alargamiento del cuello uterino, deben ser considerados. La evaluación inicial de estas pacientes puede adaptarse para evaluar otros posibles diagnósticos, aclarando la elección de opciones para el manejo óptimo médico o quirúrgico.

40. ASUNTO: EXTROFIA CLOACAL  
**ANÁLISIS HISTOPATOLÓGICO DE LA VEJIGA EN PACIENTES  
CON EXTROFIA CLOACAL.**

*Autores: Moritoki Y, Kojima Y, Mizuno K, Kamisawa H, K Kohri, e Y. Hayashi, del departamento de Nefro-urología, de la Escuela de Ciencias Médicas de la Universidad de Graduados de la ciudad de Nagoya, Japón.*

*Fuentes: Entrez- pubmed, Urology, abril de 2012.*

**RESUMEN**

Presentamos el caso de un recién nacido con extrofia cloacal. En el día 16 después del nacimiento, la reparación primaria completa de la extrofia se llevó a cabo. El tejido de la vejiga obtenido durante la cirugía contenía tejido colágeno y poco de músculo liso, así como unas pocas células neuronales y células kit-positivas intersticiales en la capa submucosa. Este es el primer informe de un análisis histopatológico de los tejidos de la vejiga en extrofia cloacal. También se analiza la influencia de los cambios patológicos en la disfunción de la vejiga.

41. ASUNTO: DERIVACION URINARIA Y CONDUCTOS CATETERIZABLES CONTINENTES Y RECONSTRUCCION Y EXPERIENCIAS INTERNACIONALES

**RESULTADOS PRELIMINARES A CORTO PLAZO DE UNA MODIFICACIÓN DOBLE T DE LA DERIVACIÓN URINARIA CONTINENTE CUTÁNEA ILEAL USANDO LA IMPLANTACION DEL CANAL YANG-MONTI A TRAVÉS DEL TUNEL EXTRAMURAL FORRADO SEROSO: LA BOLSA PGIMER.**

*Autores: MM Agarwal, Mavuduru R, Singh SK y Mandal AK, del departamento de Urología, Instituto de Postgrado de Educación Médica e Investigaciones, Chandigarh, India.*

*Fuentes: Entrez-Pubmed, Urology, abril de 2012.*

**OBJETIVO:** Dar a conocer nuestra modificación simplificada de la técnica de doble T de la derivación cutánea continente (CCD) usando canales Yang-Montis.

**MÉTODOS:** En el período 2008-2011, 8 pacientes adultos fueron sometidos a CCD: 4 tenían extrofia clásica, 2 cánceres de vejiga, 1 recurrencia del cáncer vaginal después de la radioterapia, y 1 cáncer de próstata con estenosis uretral de prostatectomía retropúbica simple con incontinencia. Para la reconstrucción, se cosechó un segmento de anchura de 45 - a 50 cm del íleon terminal disponible 25 cm de íleon terminal. Sus segmentos distales 3 a 6 cm y proximales 3 cms fueron separados sobre el pedículo vascular y formaron canales Yang-Montis (1 proximalmente y 1 o 2 distalmente). El segmento destubularizado medio de 40 a 45 cm se formó en forma de "W", y los lados serosos de los bucles adyacentes se suturaron conjuntamente cerca del mesenterio. Los tubos fueron implantados en la bolsa en forma de W vía túnel forrado seroso extramural (Abol-Enein y Ghoneim). La bolsa se cierra transversalmente sobre una bolsa de ostomía de 18 Fr y un catéter estomal de 16 Fr. Los uréteres se implantaron en el tubo proximal utilizando el principio de Wallace, sobre tubos de alimentación infantil de 6 a 8 Fr saliendo al exterior a través de la bolsa. El extremo distal del tubo distal se hizo en un estoma colorado.

**RESULTADOS:** En el período postoperatorio temprano, la obstrucción intestinal (2 casos), dehiscencia de la anastomosis ureteral (3 casos) y fístula vesico-ileocutaneous (1 caso) se han encontrado. No se observó ninguna obstrucción anastomósica ureteroileal o dificultad relacionada con el cateterismo hasta el

último seguimiento (2 meses a 3 años). De 15 anastomosis, 14 fueron no refluyentes.

**CONCLUSIÓN:** La CCD ileal de doble T usando el principio de Yang-Monti es técnicamente factible y relativamente sencilla, sobre todo en el íleon no irradiados. Sin embargo, las complicaciones iniciales indican que son necesarios una curva de aprendizaje, y seguimiento a largo plazo y datos más extensos.

42. ASUNTO: EJERCICIOS PELVICOS Y CALIDAD DE VIDA  
**EFFECTOS DEL FORTALECIMIENTO DEL SUELO PÉLVICO EN LA CALIDAD DE VIDA DE UN GRUPO DE MUJERES CON INCONTINENCIA URINARIA: ESTUDIO ALEATORIZADO CONTROLADO (COMPLETO)**

*Autores: Nascimento-Correia, G.; Santos-Pereira, V.; Tahara, N.; Driusso, P, del departamento de Terapia física, Laboratorio de Salud de la Mujer, Universidad Federal de São Carlos, São Carlos, SP, Brasil.*

*Fuentes: Actas Urol Esp., año 2012.*

**Resumen**

**OBJETIVOS:** Evaluar los efectos de la kinesioterapia en un grupo de mujeres con incontinencia urinaria (IU) sobre la calidad de vida (CV), el nivel de presión y función de los músculos del suelo pélvico en mujeres con IU.

**MATERIAL Y MÉTODOS:** Estudio piloto aleatorizado controlado de 30 mujeres (edad:  $60,87 \pm 05,09$  años) que fueron evaluadas al inicio y después de 12 semanas de tratamiento. Se realizaron las siguientes evaluaciones: prueba de absorbente de una hora, presión y función de los músculos del suelo pélvico y el cuestionario *King's Health Questionnaire* (KHQ). Las voluntarias fueron distribuidas aleatoriamente en dos grupos: kinesioterapia en grupo y grupo de control. El protocolo del grupo de kinesioterapia en grupo consistió en 12 sesiones, con una duración de una hora. Los datos fueron analizados usando las pruebas de Wilcoxon y Mann-Whitney. El nivel de significación fue del 5%.

**RESULTADOS:** El tratamiento en grupo mostró una mejoría significativa en: la prueba de absorción de una hora ( $p=0,053$ ); la función ( $p<0,006$ ) y el nivel de la presión ( $p=0,0014$ ) de contracción de los músculos del suelo pélvico y en algunos ámbitos del KHQ: el impacto de la incontinencia urinaria ( $p=0,034$ ), las limitaciones en el desempeño de las tareas diarias ( $p=0,025$ ), el sueño y la disposición ( $p=0,018$ ), así como la gravedad ( $p=0,004$ ). En el grupo de control no hubo diferencias significativas.

**CONCLUSIONES:** El protocolo para fortalecer los músculos del suelo pélvico en grupo fue eficaz para mejorar la IU, CV, función y presión de la contracción de los músculos del suelo pélvico.

**TEXTO COMPLETO**

**INTRODUCCIÓN**

La incontinencia urinaria (IU) se define como cualquier pérdida involuntaria de orina<sup>1</sup> y afecta aproximadamente al 21,4% de mujeres mayores de 40 años<sup>2</sup>. La kinesioterapia para fortalecer los músculos del suelo pélvico (MSP) se desarrolló en 1948<sup>3</sup> por Arnold Kegel, y es una gran opción de terapia física para el tratamiento de la incontinencia urinaria de esfuerzo (IUE), hiperactividad vesical (HV) y la incontinencia urinaria mixta (IUM)<sup>4, 5, 6, 7, 8, 9, 10</sup>.

La bibliografía disponible demuestra los efectos positivos de la kinesioterapia realizada en sesiones individuales<sup>4, 5</sup>. Sin embargo, en los últimos años, las publicaciones han empezado a mostrar los efectos de la kinesioterapia realizada en sesiones de grupo<sup>6, 7, 8, 9, 11</sup>. Como tal, un ensayo que analice los efectos de la kinesioterapia para fortalecer los MSP en grupo es necesario, ya que este es un tratamiento de bajo coste para la IU, lo que aumentaría el número de mujeres que tienen acceso a este tratamiento<sup>11</sup>.

En este contexto, el propósito de este ensayo aleatorizado fue evaluar los efectos de un protocolo de kinesioterapia para fortalecer los MSP en casos de síntomas urinarios, la función y el nivel de presión de los MSP y la calidad de vida (CV) en un grupo de mujeres con IU.

#### MATERIAL Y MÉTODOS

Este fue un ensayo piloto aleatorizado controlado realizado entre agosto de 2008 y junio de 2009. El Comité de Ética de Investigación Humana de la Universidad Federal de São Carlos - Brasil aprobó el estudio (informe # 180/2008), que está de acuerdo con la Declaración de Helsinki y la resolución 196/96 del Consejo Nacional de Salud. Los procedimientos del estudio se explicaron a todas las voluntarias y se obtuvo un consentimiento informado antes de cualquier procedimiento.

Treinta y cinco mujeres de 45 años y mayores que presentaron alguna queja de pérdida de orina, y nunca se habían sometido a terapia física para el tratamiento de IU fueron incluidas en el estudio. Las mujeres que presentaron alergia al látex, infección urinaria y vaginal, tamaño de vagina inadecuado para introducir un perineómetro, prolapso de órganos pélvicos superior a los niveles 3 o 4, trastornos neurológicos o cognitivos, hipertensión arterial sistémica no controlada y algún tipo de discapacidad que pueda afectar la evaluación o el tratamiento fueron excluidas del estudio. Las 35 voluntarias que cumplían los criterios de inclusión fueron divididas aleatoriamente en dos grupos: kinesioterapia en grupo (KG) (n=20) y grupo de control (GC) (n=15). Para fines de aleatorización las participantes extrajeron a ciegas una de las 35 tarjetas preimpresas en sobres opacos sellados de una caja (20

etiquetadas como «sesión de grupo» y 15 como «grupo de control») y se organizaron en grupos de acuerdo a la carta extraída.

Solo un fisioterapeuta con experiencia realizó evaluaciones de los dos grupos. Inicialmente, todas las mujeres pasaron por un examen físico completo y una entrevista sobre su historia médica completa. Se evaluó a las mujeres antes y después del tratamiento para la pérdida de orina con la prueba de absorbente de una hora de duración, y la calidad de vida con el cuestionario *King's Health Questionnaire* (KHQ)<sup>12</sup> (resultados primarios) y la presión de los músculos del suelo pélvico y la fuerza de estos (resultados secundarios).

La prueba de absorbente de una hora se llevó a cabo para evaluar la pérdida de orina primaria de acuerdo con el protocolo propuesto por Abrams et al.<sup>13</sup>. Se ordenó a las voluntarias que se colocasen un absorbente previamente pesado en un peso de precisión *Denver APX200* (precisión de 0,0001g, Denver Instruments, Denver, EE. UU.) y después beber 500ml de agua. Después de 30 minutos comenzaron a realizar una serie de ejercicios de provocación y después de una hora se retiró el absorbente, se volvió a pesar y se calculó la pérdida de orina y se clasificó en incontinencia urinaria leve (2-10 g), moderada (10-50 g) y grave (más de 50 g)<sup>14</sup>.

Para la evaluación de la CV se utilizó el KHQ<sup>12</sup>, ya que es un instrumento fiable y específico para evaluar la CV de las mujeres con IU y validado en portugués brasileño<sup>15</sup>. Este cuestionario consiste en 30 preguntas divididas en 9 ámbitos puntuados individualmente. Estos ámbitos son: la salud general, el impacto de la incontinencia, las limitaciones de las actividades diarias, las limitaciones físicas, las limitaciones sociales, las relaciones personales, las emociones, el sueño y la disposición, así como la gravedad. La puntuación total va de 0 a 100; una puntuación de 100 representa la peor CV posible y el 0 representa la mejor CV posible<sup>12</sup>.

La evaluación funcional de los MSP se llevó a cabo mediante el método PERFECT. Las voluntarias fueron colocadas en decúbito supino con flexión de cadera y rodilla. En esta posición el evaluador introdujo dos dedos hasta un tercio de la vagina. Después se ordenó a las voluntarias que elevasen y contrajesen los MSP al máximo. La fuerza se midió en una escala de Oxford modificada de 6 grados<sup>16</sup>.

El perineómetro Perina (Quark Productos Médicos, Piracicaba, Brasil), graduado de 0 a 60 cm H<sub>2</sub>O, se utilizó para evaluar la presión de los MSP. Las participantes fueron colocadas en posición de litotomía y la sonda vaginal, previamente cubierta por un



preservativo (Microtex<sup>®</sup>) y lubricada (K-med<sup>®</sup> gel) se introdujo 3,5cm en la vagina; entonces se calibró el equipo. Inicialmente, las participantes realizaron dos contracciones de los MSP para la familiarización con los procedimientos. Después realizaron una tercera contracción, que fue la que se consideró para el análisis de los datos. Se realizaron contracciones de los MSP durante tres segundos. Se ordenó a las pacientes que evitasen la realización de contracciones abdominales, de glúteos y de los músculos aductores de la cadera durante una evaluación de los MSP máxima<sup>6</sup>.

El protocolo de KG consistió en 12 sesiones de una hora realizadas una vez a la semana en grupos de 8-10 personas. Ejercicios para fortalecer los MSP, la información y orientación sobre la IU forman parte de las sesiones de tratamiento. Inicialmente, los ejercicios se realizaron en las posiciones de decúbito supino y sentada. Los ejercicios evolucionaron gradualmente, ya sea aumentando el número de repeticiones y/o el tiempo de contracción. Entonces los ejercicios evolucionaron a la posición ortostática, en cuclillas y a situaciones principales que pueden inducir a la pérdida de orina. Además, las voluntarias recibieron información básica sobre la IU, la anatomía del sistema urinario, el autocuidado y los hábitos alimenticios que contribuyen al tratamiento.

El GC no recibió ningún tratamiento durante el tiempo correspondiente. Después de este tiempo los sujetos fueron evaluados y referidos a tratamiento de terapia física.

Los análisis estadísticos se realizaron utilizando pruebas no paramétricas, ya que las variables no presentaban una distribución normal, evaluada mediante la prueba de Shapiro-Wilks. La comparación entre las mediciones de referencia y los resultados se realizó mediante la prueba de Wilcoxon. Para el análisis entre los grupos antes y después del tratamiento se utilizó la prueba de Mann-Whitney. Las diferencias se consideraron como importantes cuando el valor p era  $< 0,05$ . Para medir la importancia clínica de los datos se calculó el intervalo de confianza. Los datos se expresan como media $\pm$ desviación estándar. El análisis de datos se llevó a cabo con Statistica 7.0 (Copyright<sup>®</sup> Statsoft. Inc. 1984-2004).

## RESULTADOS

De las 35 mujeres que formaron parte del estudio, 5 de la KG no completaron el tratamiento o no hicieron la evaluación final debido a problemas de salud familiares (tres voluntarias), pérdida de contacto telefónico (una voluntaria) y cambio de ciudad (una voluntaria). Por lo tanto, estas fueron excluidas de la muestra ([Figura 1](#)). Entre las 30 voluntarias (edad:  $60,87\pm 9,05$  años; índice de masa corporal:  $26,02\pm 2,81$  kg/cm<sup>2</sup>) analizadas en este estudio 14 de 15 (93,33%)

del GC y 15 de 15 (100%) del KG presentaron incontinencia urinaria leve en la prueba de absorbente de una hora. Además, no hubo diferencias importantes entre los grupos en cuanto a las características demográficas y clínicas ([Tabla 1](#)).

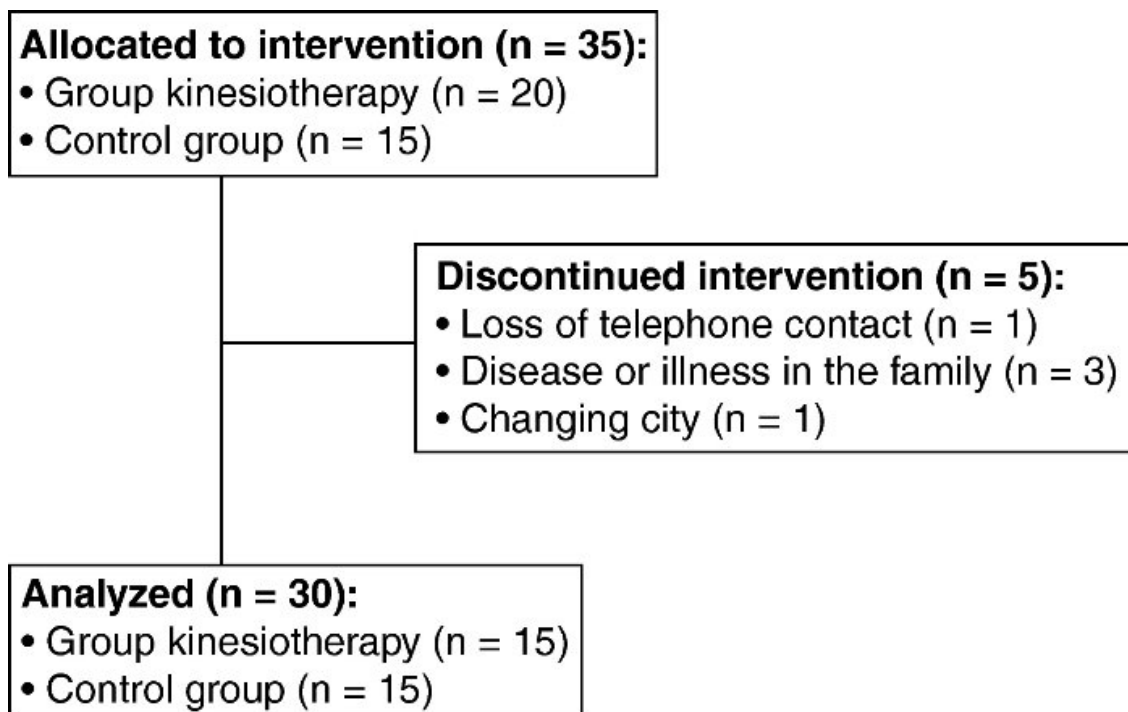


Figura 1. Diagrama de flujo para reclutamiento de voluntarias.

Tabla 1. Características demográficas y clínicas de los participantes en el estudio (n=30)

	KG (n=15) Media (DE)	GC (n=15) Media (DE)	Valor p
Edad (años)	60,20 (8,16)	61,53 (10,12)	0,80
IMC (kg/cm <sup>2</sup> )	26,03 (3,60)	26,00 (1,85)	0,63
Número de partos	2,00 (1,56)	2,80 (1,32)	0,15
Parto vaginal	1,47 (1,51)	2,13 (1,46)	0,19

DE: desviaciones estándar; GC: grupo de control; IMC: índice de masa corporal; KG: kinesioterapia en grupo.

Después del tratamiento 9 de 15 (60%) mujeres llegaron a ser continentales de orina y se dio una reducción importante de pérdida de orina medida por la prueba de absorbente de una hora ( $p=0,053$ ) en la KG; el GC no presentó diferencias importantes en esta variable. En el análisis entre los grupos hubo una diferencia importante después del tratamiento entre la KG y el GC ( $p<0,001$ ; 95% intervalo de confianza de 0,57 a 5,81) ([Tabla 2](#)) a favor de la KG.

Tabla 2. Resultados de la prueba de absorbente de una hora, de la presión de los músculos del suelo pélvico y de la prueba digital (PERFECT)

Variable	Grupos	Pre Media (DE)	Post Media (DE)	Intragrupo Valor p	Entre grupos valor p	IC	TE
Prueba de absorbente de una hora (g)	KG	1,88 (2,85)	0,46 (3,87)	0,053	< 0,001	0,57 a 5,81	-0,91
Presión (cm H <sub>2</sub> O)	KG	22,67 (21,52)	41,33 (18,65)	0,0014	< 0,001	-39,68 a -19,12	2,14
	GC	11,53 (5,29)	11,93 (5,48)	0,37			
PERFECT:	KG	1,93 (1,33)	3,07 (0,70)	0,006	< 0,001	-2,06 a -1,14	2,59
Potencia	GC	1,40 (0,51)	1,47 (0,52)	0,96			
PERFECT:	KG	4,53 (3,89)	8,87 (1,85)	0,003	< 0,001	-5,53 a -2,61	2,09
Resistencia	GC	4,73 (1,98)	4,80 (2,04)	0,81			
PERFECT:	KG	3,07 (3,28)	8,27 (2,31)	0,003	< 0,001	-6,79 a -4,01	2,91
Repetición	GC	2,87 (1,51)	2,87 (1,25)	1,0			
PERFECT:	KG	5,27 (4,01)	9,20 (1,70)	0,005	< 0,001	-5,61 a -2,53	1,98
Rapidez	GC	5,27 (2,63)	5,13 (2,36)	0,73			

DE: desviaciones estándar; GC: grupo de control; IC: intervalo de confianza; KG: kinesioterapia en grupo; TE: tamaño del efecto.

La perineometría de presión de los MSP aumentó de manera importante en la KG ( $p=0,0014$ ) pero no en el GC. El análisis entre los grupos mostró diferencias estadísticas entre KG y GC ( $p<0,001$ ; 95% intervalo de confianza entre  $-39,68$  y  $-19,12$ ) después del tratamiento, de nuevo a favor de la KG. Se dio una mejoría importante en la función muscular, medida por el método PERFECT en la KG ( $p<0,006$ ) después del tratamiento y el análisis entre los grupos verificó las diferencias estadísticas entre la KG y el GC ( $p<0,001$ ) ([Tabla 2](#)).

En la evaluación de la CV se observó una reducción importante de las puntuaciones en los ámbitos del impacto de la incontinencia ( $p=0,034$ ), las limitaciones de las actividades diarias ( $p=0,025$ ), el sueño y la disposición ( $p=0,018$ ), y la gravedad ( $p=0,004$ ) en la KG después del tratamiento. En el análisis entre los grupos se observaron diferencias importantes en los ámbitos del impacto de la incontinencia ( $p=0,0034$ ; 95% intervalo de confianza entre  $6,55$  y  $51,45$ ), las limitaciones físicas ( $p=0,03$ ; 95% intervalo de confianza entre  $2,25$  y  $42,23$ ) y la gravedad ( $p=0,03$ ; 95% intervalo de

confianza entre 2,17 y 35,55) cuando se comparó la KG y el GC después del tratamiento ([Tabla 3](#)).

Tabla 3. Medias, desviaciones estándar y nivel de significación de los dominios del KHQ

Variable	Grupos	Pre Media (DE)	Post Media (DE)	Intragrupo Valor p	Entre grupos Valor p	IC	TE
Salud general	KG	31,67 (17,89)	30,00 (14,02)	0,68	0,71	-8,77 a 15,43	
	GC	40,00 (17,59)	33,33 (18,09)	0,14	<0,001	6,55 a 51,45	
Impacto de la incontinencia	KG	53,33 (27,60)	28,84 (30,54)	0,034	<0,001	6,55 a 51,45	
	GC	60,00 (33,81)	57,84 (29,48)	0,59			-0,97
Limitaciones de las actividades diarias	KG	21,11 (25,56)	11,09 (16,21)	0,025	0,17	-2,42 a 40,16	
	GC	30,00 (37,37)	29,96 (36,84)	0,97			
Limitaciones físicas	KG	18,89 (16,51)	13,31 (15,63)	0,097	0,03	2,25 a 42,25	-0,83
	GC	33,36 (30,89)	35,56 (34,43)	0,33	0,39	-4,60 a 28,18	
Limitaciones sociales	KG	7,38 (18,76)	5,97 (9,08)	0,75			
	GC	16,30 (29,95)	17,76 (29,63)	0,96			
Relación personal	KG	7,78 (18,76)	11,02 (16,13)	0,68	0,47	-17,13 a 3,97	
	GC	4,44 (11,73)	4,44 (11,73)	1,00			
Emociones	KG	18,52 (23,63)	11,79 (14,77)	0,059	0,12	-4,35 a 29,65	
	GC	24,41 (28,24)	24,44 (28,54)	0,98			
Sueño y disposición	KG	21,11 (23,96)	5,55 (10,25)	0,018	0,95	-9,31 a 22,73	
	GC	12,22 (28,50)	12,22 (28,50)	1,00			
Medidas de gravedad	KG	38,24 (25,86)	26,64 (21,50)	0,004	0,03	2,17 a35,55	-0,86
	GC	46,67 (25,86)	45,80 (23,10)	0,43			

DE: desviaciones estándar; GC: grupo de control; IC: intervalo de confianza; KG: kinesioterapia en grupo; TE: tamaño del efecto.

## Discusión

Después del tratamiento de la KG el 60% de las mujeres eran continentes. Laycock<sup>16</sup> demostró que la kinesioterapia para reforzar los MSP está indicada para el tratamiento de IU. Además, esta presentó mejores resultados que otras modalidades de terapia física para la IU<sup>6, 9</sup>. Algunas quejas restantes sobre la pérdida de orina tras el tratamiento podrían deberse a un tiempo de tratamiento insuficiente. Más sesiones de kinesioterapia podrían ser necesarias para inducir la hipertrofia muscular y mejorar la IU en esas mujeres. La mejoría de los síntomas de IU en la KG podría verificarse a través de resultados positivos en la prueba de absorbente de una hora, la evaluación digital y perineométrica de la función de los MSP y la CV. Estos resultados demostraron que la kinesioterapia para fortalecer los MSP representa una buena opción para el tratamiento de la IU, con resultados mejores que otras modalidades de terapia física para el tratamiento de la IU<sup>9</sup>.

Hubo una disminución importante de pérdidas de orina tras el tratamiento, como se demostró en la prueba de absorbente de una hora. Zanetti et al.<sup>17</sup> descubrieron una reducción de las pérdidas urinarias importante en la kinesioterapia en grupo supervisado y no supervisado a través de la evaluación con la prueba de absorbente de una hora. Balmforth et al.<sup>4</sup> también descubrieron una disminución importante en la pérdida de orina medida por la prueba de absorbente de 30 minutos. La prueba de absorbente de una hora es efectiva, presenta una fuerte correlación con la autoevaluación de la IU y la gravedad, no es dolorosa ni invasiva<sup>18</sup>, lo cual justifica su uso en la práctica clínica. Sin embargo, esta prueba puede no ser tan sensible para detectar las pérdidas de orina leves. El estudio de Tsai y Liu<sup>19</sup> observó mujeres con pérdida de orina que presentaban valores de la prueba de absorbente de entre 0,05-3,10 g, lo que indica que esta prueba puede no ser lo suficientemente sensible para clasificar a las mujeres como incontinentes.

Bø y Sherburn<sup>6</sup> y Sung et al.<sup>5</sup> mostraron alguna mejoría en la presión vaginal después del tratamiento de kinesioterapia, confirmando así los resultados de este estudio. Bø y Sherburn<sup>6</sup> compararon la kinesioterapia para los MSP, la electroestimulación, la terapia de conos vaginales y el grupo de control y descubrieron que la kinesioterapia fue el único tratamiento que presentó mejoría significativa en la presión vaginal después del tratamiento. Por el contrario, Sung et al.<sup>5</sup> compararon la kinesioterapia y la estimulación eléctrica funcional (EEF) y descubrieron mejorías en la presión vaginal en los dos grupos. Sin embargo, el grupo de EEF presentó mejores resultados para esta variable.

La evaluación funcional de los MSP digital mostró una mejoría importante en todos los pasos del método PERFECT en la KG. Castro et al.<sup>9</sup> evaluaron la fuerza de los MSP con la escala de Oxford modificada en las mujeres que se sometieron a kinesioterapia realizada en grupo. Después del tratamiento de 4 grupos con intervenciones diferentes (kinesioterapia, electroestimulación, cono vaginal y grupo de control), el único grupo que presentó mejoría importante en el estado de los MSP fue el que se sometió a la intervención de kinesioterapia<sup>9</sup>.

Los estudios han demostrado que la IU afecta a la CV de las mujeres<sup>20</sup> y el aumento de la fuerza de los MSP se asocia con la mejoría de la IU y la CV<sup>9, 21, 22</sup>. En este estudio las mujeres del KG mostraron mejoría en la CV verificada por los siguientes ámbitos del KHQ: el impacto de la incontinencia, las limitaciones de las actividades diarias, el sueño y la disposición, y la gravedad. Balmforth et al.<sup>4</sup> evaluaron la CV con el KHQ y también encontraron una mejoría significativa debido al tratamiento de la IU en los ámbitos del impacto de la incontinencia, la limitación de las actividades diarias, las limitaciones físicas, las limitaciones sociales, las emociones, el sueño y la disposición. En el estudio de Carneiro et al.<sup>22</sup> se descubrió una mejoría importante de la fuerza de los MSP evaluada por las palpaciones funcionales digitales y en la limitación de las actividades diarias y los ámbitos del impacto de la incontinencia del KHQ.

Inicialmente, las voluntarias presentaron valores altos del impacto de la IU en el ámbito del impacto de la incontinencia del KHQ y el deterioro de la CV varió entre estas, lo que se puede comprobar por la alta desviación estándar en todos los ámbitos del KHQ. Este nivel de deterioro heterogéneo de la CV puede ser el resultado de la diversidad social, cultural, religiosa y de higiene de la muestra del estudio<sup>23</sup>.

Este estudio presentó algunas limitaciones, ya que no fue posible llevar a cabo exámenes urodinámicos y tampoco se puede ignorar que una muestra más grande podría haber alterado algunos de los resultados del estudio. Sin embargo, a pesar del pequeño tamaño de la muestra, el cálculo del tamaño del efecto mostró que el tratamiento tuvo un gran efecto sobre las variables clínicas.

Los estudios futuros podrían evaluar la adherencia de los pacientes al tratamiento y los efectos a largo plazo de la kinesioterapia para fortalecer los MSP con una muestra de mayor tamaño que en este estudio. Otro punto interesante a ser evaluado es la sensibilidad de la prueba de absorbente de una hora para evaluar a las mujeres con pérdida urinaria leve, moderada y grave.



En conclusión, el protocolo de la kinesioterapia para fortalecer los músculos del suelo pélvico realizada en grupo fue efectivo para reducir las quejas por pérdida urinaria y para mejorar la CV, la función y la presión de la contracción de los MSP de las mujeres que padecen IU.

Financiación

Consejo Nacional de Investigaciones de Brasil (CNPq) y la Coordinación de Perfeccionamiento de Personal de Nivel Superior (CAPES).

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Recibido 27 Mayo 2011

Aceptado 9 Julio 2011

Autor para correspondencia. [grasiela\\_n\\_correia@yahoo.com.br](mailto:grasiela_n_correia@yahoo.com.br)

### **Bibliografía**

1. *Abrams P, Andersson KE, Birder L, Brubaker L, Cardozo L, Chapple C, et-al.* Fourth International Consultation on Incontinence Recommendations of the International Scientific Committee: Evaluation and Treatment of Urinary Incontinence, Pelvic Organ Prolapse, and Fecal Incontinence. *Neurourol Urodyn.* 2010; 29:213-40.

[Pubmed](#)

2. *Correia S, Dinis P, Rolo F, Lunet N.* Prevalence, treatment and known risk factors of urinary incontinence and overactive bladder in the non-institutionalized Portuguese population. *Int Urogynecol J.* 2009; 20:1481-9.

3. *Kegel AH.* The nonsurgical treatment of genital relaxation; use of the perineometer as an aid in restoring anatomic and functional structure. *Ann West Med Surg.* 1948; 2:213-6.

[Pubmed](#)

4. *Balmforth JR, Mantle J, Bidmead J, Cardozo L.* A prospective observational trial of pelvic floor muscle training for female stress urinary incontinence. *BJU Int.* 2006; 98:811-7.

[Pubmed](#)

5. *Sung MS, Hong JY, Choi YH, Balk SH, Yoon H.* FES-Biofeedback versus intensive pelvic floor muscle exercise for the prevention and treatment of genuine stress incontinence. *J Korean Med Sci.* 2000; 15:303-8.

[Pubmed](#)

6. *Bø K, Sherburn M.* Evaluation of female pelvic floor muscle function and strength. *Phys Ther.* 2005; 85:269-82.

[Pubmed](#)

7. *Janssen CCM, Lagro-Janssen ALM, Felling AJA*. The effects of physiotherapy for female urinary incontinence: individual compared with group treatment. *BJU Int*. 2001; 87:201-6.

[Pubmed](#)

8. *Lajiness MJ, Wolfert C, Hall S, Sampsele C, Diokno AC*. Group session teaching of behavioral modification program for urinary incontinence: establishing the teachers. *Urol Nurs*. 2007; 27:124-7.

[Pubmed](#)

9. *Castro RA, Arruda RM, Zanetti MRD, Santos PD, Sartori MGF, Girão MJBC*. Single-blind, randomized, controlled trial of pelvic floor muscle training, electrical stimulation, vaginal cones, and no active treatment in the management of stress urinary incontinence. *Clinics*. 2008; 63:465-72.

[Pubmed](#)

10. *Thüroff JW, Abrams P, Andersson KE, Artibani W, Chapple CR, Drake MJ, et-al*. EAU Guidelines on Urinary Incontinence. *Actas Urol Esp*. 2011; 35:373-88.

[Pubmed](#)

11. *Lamb SE, Pepper J, Lall R, Jørstad-Stein EC, Clark MD, Hill L, et-al*. Group treatments for sensitive health care problems: a randomized controlled trial of group versus individual physiotherapy sessions for female urinary incontinence. *BMC Women's Health*. 2009; 9:1-9.

12. *Kelleher CJ, Cardozo LD, Khullar V, Salvatore S*. A new questionnaire to assess the quality of life of urinary incontinent women. *Br J Obstet Gynaecol*. 1997; 104:1374-9.

[Pubmed](#)

13. *Abrams P, Blaivas JG, Stanton S, Andersen JT*. The Standardisation of Terminology of Lower Urinary Tract Function. *Neurourol Urodyn*. 1988; 7:403-26.

14. *Klarskov P, Hald T*. Reproducibility and reliability of urinary incontinence assessment with a 60min test. *Scand J Urol Nephrol*. 1984; 18:293-8.

[Pubmed](#)

15. *Tamanini JTN, D'Ancona CAL, Boteg NJ, Netto NRJ*. Validação do King Health Questionnaire para o português em mulheres com incontinência urinária. *Rev Saúde Pública*. 2003; 37:203-11.

16. Laycock, J. *Assessment and Treatment of Pelvic Floor Dysfunction* [PhD thesis]. Bradford: Postgraduate School of Biomedical Sciences, University of Bradford; 1992.

17. *Zanetti MRD, Castro RA, Rotta AL, Santos PD, Sartori M, Girão MJBC*. Impact of supervised physiotherapeutic pelvic floor exercises



for treating female stress urinary incontinence. Sao Paulo Med J. 2007; 125:265-9.

[Pubmed](#)

**18.** *Dylewski DA, Jamison MG, Borawski KM, Sherman ND, Amundsen CL, Webster GD.* A statistical comparison of pad numbers versus pad weights in the quantification of urinary incontinence. Neurourol Urodyn. 2006; 26:3-7.

[Pubmed](#)

**19.** *Tsai Y, Liu C.* The effectiveness of pelvic floor exercises, digital vaginal palpation and interpersonal support on stress urinary incontinence: An experimental study. Int J Nurs Stud. 2009; 46:1181-6.

[Pubmed](#)

**20.** *Córcoles MB, Sánchez SA, Bachs GJ, Moreno DM, Navarro PH, Rodríguez VJ.* Quality of life in patients with urinary incontinence. Actas Urol Esp. 2008; 32:202-10.

[Pubmed](#)

**21.** *Bölükbaş N, Vural M, Karan A, Yalçın O, Eskiyurt N.* Effectiveness of functional magnetic versus electrical stimulation in women with urinary incontinence. Eura Medicophys. 2005; 41:297-301.

[Pubmed](#)

**22.** *Carneiro EF, Araujo NS, Beuttenmüll L, Vieira PC, Cader SA, Cader SA, et-al.* Las características anatomofuncionales del suelo pélvico y la calidad de vida de mujeres con incontinencia urinaria de esfuerzo sometidas a ejercicios perineales. Actas Urol Esp. 2010; 34:788-93.

[Pubmed](#)

**23.** *Dedicação AC, Haddad M, Saldanha MES, Driusso P.* Comparação da qualidade de vida nos diferentes tipos de incontinência urinária feminina. Rev Bras Fisioter. 2009; 13:116-22.

43. ASUNTO: DERIVACION URINARIA Y RIÑONES Y NEOPLASIAS Y CONDUCTOS CATETERIZABLES CONTINENTES Y CATETERIZACION Y RESULTADOS DE CONTINENCIA Y RECONSTRUCCION Y URETEROSIGMOIDOSTOMIA

**DERIVACIÓN URINARIA EN LA PRIMERA INFANCIA: INDICACIONES Y RESULTADOS EN LOS PACIENTES EXTROFIA.**

*Autores: Baradaran N, Stec A, Wang MH, RM Cervellione, Luskin J, y Gearhart JP, de la División de Urología Pediátrica, Instituto Urológico Brady de las Instituciones Médicas Johns Hopkins, de Baltimore, EE.UU.*

*Fuentes: Entrez-Pubmed, Urología, abril de 2012.*

Resumen

**OBJETIVO:** Evaluar las indicaciones y aplicabilidad de las derivaciones urinarias continentes e incontinentes (CUD e IUD, respectivamente) en la primera infancia en los pacientes con extrofia vesical clásica (CBE).

**MÉTODOS:** Usando una base de datos de extrofia autorizada institucionalmente, identificamos a los pacientes con CBE nacidos después de 1980 que se sometieron a CUD o IUD por 2 cirujanos en los primeros 5 años de vida. Todos los aspectos de sus cuidados y los resultados clínicos se estudiaron.

**RESULTADOS:** En el grupo CUD (n = 14), sólo el 21% tuvo el cierre primario exitoso. Las indicaciones fueron: el deseo de estar seco (7), hidronefrosis persistente (4), infecciones del tracto urinario (UTIs) (1), CUD de repetición (1), y seguimiento inaccesiblemente apropiado (1). 3 pacientes tuvieron creación de neovejiga, 10 tuvieron ampliación vesical con estomas continentes, y 2 fueron sometidos a la ureterosigmoidostomía. En la actualidad, todos los pacientes están secos con cateterismo intermitente limpio (CIC). En el grupo de IUD (n = 5), sólo 1 tuvo cierre primario exitoso. Además de vejigas pequeñas, no contráctiles, las indicaciones para IUD fueron: hidronefrosis severa (2), infecciones urinarias recurrentes (2), y no complacencia con cateterismo (1). 4 pacientes fueron re-derivados a CUD después de una media de 9,4 años y 1 tiene conducto de colon. Todos están socialmente secos a través de cateterismo. No hubo ningún caso de pérdida de la función renal o transformación maligna.

**CONCLUSIONES:** La necesidad de la derivación temprana en CBE está impulsada principalmente por cambios en el tracto superior

después del cierre secundario y factores sociales. La derivación urinaria puede ser segura en niños más pequeños con un resultado favorable de continencia.

44. ASUNTO: FERTILIDAD Y ASPECTOS GINECOLÓGICOS Y PROBLEMAS UROGINECOLOGICOS Y OBSTETRICOS Y EXPERIENCIAS INTERNACIONALES  
**LOS RESULTADOS REPRODUCTIVOS EN MUJERES CON EXTROFIA VESICAL CLÁSICA: UN ESTUDIO OBSERVACIONAL DE CORTE TRANSVERSAL.**

Autores: Decanos R, F Bancos, LM Liao, D Wood, C Woodhouse, Creighton SM, del Hospital Real de la Mujer y la Universidad de Nueva Gales del Sur, Sydney, NSW, Australia.

Fuentes: Am J Obstet Gynecol., marzo de 2012.

**OBJETIVO:** Hemos tratado de examinar los resultados reproductivos de 52 mujeres con extrofia vesical clásica.

**DISEÑO DEL ESTUDIO:** Este fue un estudio observacional con brazos transversales y retrospectivos.

**RESULTADOS:** La edad promedio de la muestra fue de 33 años (rango, 17-63). De las que habían intentado, 19/38 (66%) había concebido. Las 19 pacientes informaron de un total de 57 embarazos (3 pares de gemelos) y resultaron en 34/57 nacidos vivos (56%), 21/57 abortos espontáneos o involuntarios (35%), abortos voluntarios 1/57 (2%), y 4/57 (7%) mortinatos o muertes neonatales. 4 partos resultaron en complicaciones mayores, incluyendo 1 sección de la uretra (4%), 1 formación de fístulas (4%), y 2 hemorragias posparto (8%). Hubo 2 admisiones a cuidados intensivos, 1 para la sepsis urinaria y 1 para masiva hemorragia obstétrica.

**CONCLUSIÓN:** La fertilidad se ve afectada en las mujeres con extrofia vesical. El embarazo es de alto riesgo tanto para la madre como para el bebé. El parto debe ser en una unidad de obstetricia de tercer nivel con cobertura de urología. En la mayoría de los casos, la cesárea planificada es el modo más apropiado de alumbramiento.

#### 45. ASUNTO: INGENIERIA GENETICA E INVESTIGACION **INGENIERÍA DE TEJIDOS FUNCIONALES DE VEJIGA.**

*Autores: Horst M, S Madduri, Gobet R, T Sulser, V Milleret, H Hall, Una Atala, y Eberli D., del laboratorio de Ingeniería de Tejidos y Terapia Urológica de Células Madre, del Departamento de Urología, Hospital Universitario de Zurich, Suiza.*

*Fuentes: Entrez-Pubmed, J Med Regeneración tisular Ing., marzo de 2012*

**FINALIDAD:** La fase terminal de la enfermedad de la vejiga puede afectar seriamente a la calidad de vida del paciente y con frecuencia requiere la reconstrucción quirúrgica de tejido del intestino, que está asociada con numerosas complicaciones. La bioingeniería del tejido funcional de la vejiga mediante técnicas de ingeniería tisular podría proporcionar nuevos tejidos funcionales para la reconstrucción. En esta revisión se discute el estado actual de este campo y avanzamos los diferentes enfoques que permitan la evacuación fisiológica en los tejidos de la vejiga de ingeniería en un futuro próximo.

**MATERIALES Y MÉTODOS:** En un esfuerzo de colaboración, nos reunimos los investigadores de cuatro instituciones para discutir el estado actual de la ingeniería funcional de la vejiga. Se llevó a cabo, a través de las bases de datos ® MEDLINE y PubMed ®, una búsqueda de artículos relacionados con la ingeniería de tejidos de la vejiga, con especial énfasis en las células y biomateriales empleados, así como las estrategias utilizadas para el microambiente, la vascularización y la inervación.

**RESULTADOS:** Durante la última década, los avances en la tecnología de la ingeniería de tejidos han sentado las bases para el desarrollo de un sustituto biológico de tejido de la vejiga que puede soportar el almacenamiento de la orina y restaurar la evacuación fisiológica. Aunque muchos investigadores han sido capaces de demostrar la formación de tejido de ingeniería con una estructura similar a la de tejido de la vejiga nativa, la restauración de la micción fisiológica utilizando estas construcciones nunca ha sido demostrada. Los principales problemas que obstaculizan el desarrollo de grandes tejidos contráctiles que permiten la evacuación fisiológica incluyen el desarrollo de la alineación de los músculos correctos y la inervación y vascularización adecuadas.

**CONCLUSIÓN:** La ingeniería de tejidos de una construcción que soporte las propiedades contráctiles que permitan la evacuación fisiológica es un proceso complejo. La combinación de andamiajes

inteligentes con topografía controlada, la capacidad de liberar múltiples factores tróficos y una fuente óptima celular permitirá la ingeniería de los tejidos vesicales funcionales en un futuro próximo.

#### 46. ASUNTO: HERNIA

#### **REPARACIÓN PREPERITONEAL DE LA HERNIA INGUINAL.**

*Autores: Castagnetti M, y Rigamonti W, de la Sección de Urología Pediátrica, Unidad de Urología del Departamento de Ciencias Oncológicas y Quirúrgicas del Hospital Universitario de Padova, de Padua, Italia.*

*Fuentes: Entrez-Pubmed, BJU Int., abril de 2012.*

RESUMEN: Desde 2007 hasta la fecha, existen 5 niños con extrofia vesical que se han sometido a este tratamiento preventivo de la hernia inguinal en nuestra institución. Ninguno de ellos ha desarrollado una recurrencia después de una media (rango) de seguimiento de 29 (5-46) meses. Este enfoque evita cualquier manipulación del canal inguinal, lo cual es una ventaja en sí mismo, pero puede ser aún más importante en los niños con extrofia vesical, dado el riesgo relativamente alto de recidiva de la hernia conforme se ha informado. Además, la presencia de una diástasis pélvica hace que la disección de la médula sea más fácil que en los niños normales con un anillo pélvico cerrado. El mismo procedimiento puede llevarse a cabo posiblemente en los niños con una hernia inguinal congénita sometidos a otros procedimientos que requieran la disección del espacio perivesical, por ejemplo, reimplantación ureteral o reparación de ureterocoele.

47. ASUNTO: FERTILIDAD Y ASPECTOS GINECOLOGICOS Y EMBARAZO Y PROBLEMAS UROGINECOLOGICOS Y OBSTRETICICOS

**EL EMBARAZO Y PARTO EXITOSO EN UNA PACIENTE CON EXTROFIA VESICAL.**

*Autores: Bildircin DF, SA AYYILDIZ, M Tosun, E Malatyalioglu, E Ariturk, y Sakinci M., del departamento de Ginecología y Obstetricia de la Facultad de Medicina de la Universidad Ondokuz Mayıs, en Samsun, Turquía.*

*Fuentes: Entrez-Pubmed, J Pediatr Adolesc Gynecol., junio de 2012.*

RESUMEN: La extrofia vesical (BE) es una anomalía congénita poco frecuente. Debido a las avanzadas técnicas quirúrgicas reconstructivas y a la eficacia de los antibióticos, la incidencia de las complicaciones urinarias y sistémicas en pacientes con BE ha disminuido y la esperanza de vida ha aumentado. Sin embargo, esto trae consigo problemas sociales, sexuales y psicológicos; en particular, el embarazo y parto exitoso es extremadamente raro en las mujeres con BE. Nosotros presentamos un embarazo de una mujer de 18 años de edad, con BE, que se ha controlado en nuestro hospital universitario desde su nacimiento.



48. ASUNTO: ASPECTOS GINECOLOGICOS Y PROBLEMAS  
UROGINECOLOGICOS Y OBSTETRICOS  
**RE: VAGINOPLASTIA EN LA POBLACIÓN FEMENINA**  
**EXTROFIA: RESULTADOS Y COMPLICACIONES.**

*Autores: Canning DA.*

*Fuentes: Entrez-Pubmed, J Urol. , junio de 2012.*

NOTA: No hay abstract disponible.

49. ASUNTO: PENE Y OTRAS AFECCIONES Y RECONSTRUCCION Y ESPAÑA  
**RECONSTRUCCIÓN PIONERA DE LA URETRA Y EL PENE A UN BEBÉ**

*Autores: Drs. Rosa Maria Paredes, Escasi y Gosalbez hijo, de los departamentos de Urología y Cirugía Infantil de los hospitales de Reina Sofía de Córdoba en España y Hospital Infantil de Miami en EEUU*

*Fuentes: El Mundo Salud, mayo de 2012.*

El pequeño, que nació con testículos pero sin pene, se encuentra estable. La cirugía no ha logrado que orine sin sonda, así que será reintervenido. Es la primera operación de este tipo que se desarrolla en España

Un bebé lactante ha sido sometido a la primera cirugía pediátrica que se realiza en España por nacer con una malformación muy poco común –afecta a uno de cada 30 millones de recién nacidos y hay alrededor de 80 casos descritos a nivel mundial- denominada afalia congénita, es decir, nació con testículos pero sin pene. La uretra del pequeño desembocaba en el ano, por lo que micciona a través de él.

La intervención, que duró 8 horas, tuvo lugar el miércoles en el Hospital Universitario Reina Sofía de Córdoba y fue dirigida por el urólogo pediátrico del Miami Children's Hospital, Rafael Gosálbez Rafel, que contó con la colaboración de un equipo sanitario de dicho centro hospitalario. La intervención era necesaria desde el punto de vista estético pero, sobre todo, para preservar los riñones de infecciones frecuentes y evitar el fracaso renal.

La operación, que ha consistido en la realización de una nueva uretra y un pene, se ha desarrollado en varias fases. En primer lugar, como ha explicado la directora de la Unidad de Gestión Clínica de Cirugía Pediátrica, Rosa María Paredes, se desenterró la uretra del lugar en el que se encontraba, es decir, se separó de la pared anterior del recto. A continuación, se construyó una uretra artificial usando colgajo de piel del escroto, que se unió a la uretra primitiva para finalmente crear un pene con colgajo de piel abdominal.

Sin embargo, esta intervención no ha posibilitado que el pequeño pueda orinar de forma normal, por lo que se tendrá que producir una segunda cirugía para completar el procedimiento. Ésta tendrá lugar en función de la evolución del paciente, que micciona ahora por una sonda urinaria. Además, cuando éste llegue a la edad

adulta, precisará de una nueva operación con el objeto de que el pene adquiera su función eréctil y poder mantener así relaciones sexuales.

El doctor Gosálbez ha indicado, en cualquier caso, que la fertilidad de este paciente está "preservada" con esta intervención. El bebé se encuentra estable tras la cirugía, aunque el postoperatorio y su recuperación suelen ser complicados en este tipo de casos.

La técnica empleada fue descrita recientemente. La primera intervención de este tipo se practicó en 2007 y hasta la fecha se han realizado a un total de ocho niños en todo el mundo. Antes se esperaba a la edad adulta para intervenir pero el urólogo Rafael Gosálbez aconseja hacerlo lo antes posible desde que se detecta el problema para que el niño no sea consciente de él.

Éste ha destacado que la reconstrucción del pene en los bebés y niños por malformación congénita llama especialmente la atención porque existe muy poca experiencia a nivel mundial al respecto, entre otras razones, por su baja incidencia. Tanto es así que los bebés que nacen con esta anomalía han de ser evaluados inmediatamente para determinar si existen otras malformaciones asociadas, bien en el tracto urinario o en otros órganos y sistemas.

La afalia congénita, nacer con testículos pero sin pene, es una afección extremadamente rara y el tratamiento quirúrgico no se describió hasta el año 2007. El miércoles, el [hospital Reina Sofía de Córdoba](#) acogió la primera de estas operaciones que se realizan en España. Se trata de una operación pediátrica de alta complejidad, que supone reconstruir el miembro que falta, dotándolo de una uretra que permita al niño orinar con normalidad. Los bebés nacidos con este problema suelen tener el canal urinario reorientado hacia el ano, que usan para miccionar, lo que termina causando muchas infecciones. El principal experto internacional en este tipo de cirugía, [Rafael Gosálbez Rafel](#), urólogo pediátrico del [Miami Children's Hospital](#), dirigió la intervención.

La malformación solo afecta a un niño por cada 30 millones de nacidos y en el mundo solo hay 80 casos descritos. Son tan escasos los hombres afectados que el número de intervenciones, desde que se abordó quirúrgicamente la curación no son más que un puñado. La literatura médica recoge cinco casos publicados, pero el doctor Gosálbez Rafael ha dirigido otras dos intervenciones similares que todavía no han sido publicadas. Por tanto, el caso de Córdoba supone la octava operación mundial para tratar este mal congénito.

Hasta ahora, siempre se ha esperado a la edad adulta para ser tratados en un quirófano, pero la intervención en lactantes evita futuros traumas y secuelas infantiles. “De hecho, se persigue algo tan sencillo como [conseguir](#) que el niño identifique al pene como una parte más de su cuerpo y, cuando crezca, consiga orinar de pie”, explicó el doctor Gosálbez.

En el caso de la operación de más de siete horas llevada a cabo en Córdoba, no se ha logrado unir la uretra artificial —reconstruida a partir del escroto— con la punta del nuevo pene —obtenido de piel abdominal—. Por tanto, el lactante, que cuenta ahora con una sonda urinaria, deberá ser sometido a tres nuevas intervenciones para lograr que esa función se realice normalmente. El postoperatorio de este tipo de intervenciones es muy delicado, pero el bebé se encuentra estable. A partir de este momento, precisará nuevas intervenciones en los próximos años para completar el procedimiento y también en la edad adulta, con el fin de conseguir que el nuevo pene pase de ser un elemento con un fin prácticamente estético a [obtener](#) la funcionalidad sexual plena.

La afalia congénita fue descrita en 1853 y se define como un fallo del tubérculo genital, considerada como una [forma](#) extremadamente rara de genitales ambiguos. Los bebés que nacen con esta malformación han de ser evaluados inmediatamente para determinar si existen malformaciones asociadas, ya sea en el tracto urinario o en otros órganos y sistemas.

50. ASUNTO: PENE Y RECONSTRUCCION Y ESPAÑA Y  
NEOPLASIAS Y OTRAS AFECCIONES  
**PRIMERA RECONSTRUCCIÓN EN ESPAÑA DEL PENE DE UN  
PACIENTE CON CARCINOMA**

*Autores: Marcos Martín Díaz, cirujano plástico del 12 de Octubre de Madrid.*

*Fuentes: Diario el Pais Salud, mayo de 2012*

El proceso, desarrollado durante tres años en el hospital 12 de Octubre de Madrid, requirió tres intervenciones.

La calidad de vida que tiene ahora el paciente es inmensa", asegura el cirujano plástico del hospital 12 de Octubre (Madrid) Marcos Martín Díaz. El paciente es un hombre que, a los 41 años, tuvo que someterse a una amputación casi total del pene a causa de un carcinoma. Hoy mantiene relaciones sexuales satisfactorias. Entre un momento y el otro han pasado tres años, tres operaciones y una reconstrucción total del pene que incluyó el implante de una prótesis. Se trata de la primera que se realiza en España en un paciente afectado de carcinoma -se realiza también en cirugías de reasignación de sexo o en caso de mutilación-.

El proceso fue largo. Primero los cirujanos del 12 de Octubre realizaron la amputación para erradicar la lesión tumoral. Tuvieron que esperar un año hasta comprobar que el carcinoma no reaparecía. La intervención de reconstrucción del pene duró 10 horas. Los cirujanos plásticos utilizaron una pieza del tejido del propio paciente de la zona anterior del antebrazo derecho nutrida por una arteria y dos venas. Enrollaron el tejido en forma de dos cilindros, cada uno en un sentido. Uno lo utilizaron para reconstruir la uretra y el otro para el forro externo cutáneo. Le dieron estructura sanguínea propia, lo conectaron a las arterias y vasos de la zona inguinal y lo implantaron. Después conectaron la envoltura cutánea externa, anclándola al pubis.

Implante de prótesis

La tercera intervención, esta de solo dos horas, consistió en implantar la prótesis a través de una única incisión. Se trata de un implante de tres componentes: cilindros eréctiles, reservorio y bomba hidráulica. En condiciones normales, el cilindro está vacío y se asemeja a un pene en reposo, pero cuando se llena de suero se pone rígido y simula una erección. El suero llega al cilindro procedente de un reservorio que se implanta en el espacio retropúbico. En el escroto se coloca una perilla que hace de bomba

para trasladar el suero del reservorio al cilindro. El paciente solo tiene que presionar la bomba para conseguir una erección.

"El resultado estético es bastante bueno", asegura Martín Díaz. "Y al paciente aún se lo parece más". Cuenta que le preguntaron si habían merecido la pena tantas operaciones y tantas esperas. "Dijo que sí".

51. ASUNTO: CALIDAD DE VIDA Y RESULTADOS DE CONTINENCIA Y RIÑONES  
**LOS RESULTADOS CUANTIFICADOS PARA LOS PACIENTES CON EXTROFIA VESICAL.**

*Autores: Kanojia RP, S Agarwal, KK Rathod, M Bawa, P Menon, JK Mahajan, R Samujh, Rao KL. del Departamento de Cirugía Pediátrica, Instituto de Posgrado de Educación e Investigación Médica (PGIMER), Chandigarh, India.*

*Fuente: Entrez-Pubmed, Pediatr Urol., mayo de 2012.*

**PROPOSITO:** Los resultados de los pacientes de extrofia de vejiga fueron estudiados en términos numéricos utilizando para ello los sistemas de puntuación para la continencia y de salud relacionados con la calidad de vida (CVRS), junto con la función renal, en un seguimiento a corto plazo.

**PACIENTES Y MÉTODOS:** Los pacientes que se habían sometido a reparaciones de la extrofia preservando la vejiga, ya sean graduales o como un procedimiento único, y los que habían sido tratados con aumento del intestino fueron incluidos. La continencia fue evaluada de acuerdo a cinco variables (puntuación máxima 15) y la evaluación CVRS fue por medio de un cuestionario estructurado modificado puntuado sobre la base de un modelo de escala Likert (puntuación máx. 150).

**RESULTADOS:** Un total de 39 pacientes fueron seguidos. La edad media fue de 8,3 años y el seguimiento medio de duración de 3 años. La media de puntuación de CVRS fue 107,55 (83-133, DE  $\pm$  19.31). La media de puntuación de la continencia era 8.73 (11.06, DE  $\pm$  1.544).

**CONCLUSIONES:** La evaluación de los resultados de extrofia de vejiga no se debería hacer sólo por informar de la duración de los intervalos secos. Si se realiza en términos numéricos como se describe en esta serie, los pacientes a lo largo de los centros serían comparables a lo largo de un protocolo común de evaluación. La puntuación de la continencia lograda en esta serie fue baja en comparación con la literatura, debido al estricto protocolo de evaluación.

52. ASUNTO: POLIPOS

**EL PÓLIPO EXTROFICO ES UNA ENTIDAD PATOLOGICA UNICA**

*Autores: Ventilador R, D Grignon, Rhee A, Meldrum KK, Cheng L., de la Universidad de Indiana, Anatomía Patológica.*

*Fuente: Entrez-Pubmed, Pediatr Pathol, mayo de 2012.*

RESUMEN: La extrofia vesical clásica es una malformación congénita rara que ocurre con una incidencia de aproximadamente 1 de cada 50.000 nacidos vivos. Los pólipos con frecuencia surgen en la plantilla de la vejiga extrófica, que han sido bien descritos en la literatura urológica pediátrica. Estas lesiones, sin embargo, no son tan familiares para los patólogos, y muchas veces constituyen un desafío diagnóstico. La observación cuidadosa reveló que estos pólipos son únicos en su apariencia histopatológica, con profundas nidos penetrantes de urotelio o quistes y fibrosis concéntrica alrededor. Al combinar la práctica clínica única, se debería iniciar para este tipo de pólipo una entidad patológica y de diagnóstico separadas; nosotros proponemos el término 'pólipo de la extrofia vesical " o, simplemente, un "pólipo extrófico".



53. ASUNTO: ARANDANOS Y ESPAÑA E INFECCIONES URINARIAS

**JARABE DE ARÁNDANO VERSUS TRIMETOPRIM EN LA PROFILAXIS DE LAS INFECCIONES RECURRENTE DE LAS VÍAS URINARIAS ENTRE LOS NIÑOS: UN ENSAYO CONTROLADO (completo)**

*Autores: José Uberos; Mercedes Nogueras-Ocaña; Verónica Fernández-Puentes; Rocío Rodríguez-Belmonte; Eduardo Narbona-López; Antonio Molina-Carballo; y Antonio Muñoz-Hoyos, de la Unidad de Tratamiento Clínico Pediátrico y de Urología Pediátrica, Hospital Clínico Universitario San Cecilio, Granada, España.*

*Fuentes: Open Access Journal of Clinical Trials, Dovepress, mayo de 2012.*

[http://www.dovepress.com/articles.php?article\\_id=9947](http://www.dovepress.com/articles.php?article_id=9947)

**OBJETIVOS:** El presente estudio forma parte del ensayo clínico ISRCTN16968287. El objetivo de este estudio fue determinar la eficacia de jarabe de arándano en la profilaxis de infecciones recurrentes del tracto urinario (ITU).

**DISEÑO:** Fase III ensayo clínico aleatorizado.

**MARCO:** El estudio se realizó en el Hospital Clínico San Cecilio (Granada, España).

**PARTICIPANTES:** Un total de 192 pacientes fueron reclutados. Los sujetos tenían edades comprendidas entre 1 mes y 13 años. Los criterios de inclusión eran un ambiente de ITU recurrente (más de dos episodios de infección en los últimos 6 meses), asociada o no con el reflujo vesicoureteral de cualquier grado, o dilatación de la pelvis renal asociada con la infección del tracto urinario. Los criterios de exclusión de este estudio incluyeron la co-existencia de infección urinaria con otras enfermedades infecciosas o metabólicas, insuficiencia renal crónica, y la presencia de alergia o intolerancia a cualquiera de los componentes del jarabe de arándano o al trimetoprim.

**MEDICIONES DE RESULTADOS PRIMARIOS:** El objetivo primario fue determinar el riesgo de infección del tracto urinario asociado con cada intervención.

**RESULTADOS:** De los 198 pacientes inicialmente elegibles, 192 fueron finalmente incluidos en el estudio para recibir ya sea arándano jarabe o trimetoprim. La IU se observó en 47 pacientes, de los cuales 17 eran varones y 30 mujeres. Se reclutaron 95

pacientes con diagnóstico de infección urinaria recurrente en la entrada; en el seguimiento, 26 pacientes tenían una infección del tracto urinario (27,4%, IC 95%: 18,4% -36,3%). 6 pacientes (6,3%) eran de sexo masculino y 20 (21,1%) eran mujeres. 18 pacientes (18,9% del total, 95% CI: 11% -26,3%) que recibieron trimetoprima tenía una infección urinaria y a 8 pacientes (8,4% del total, el 95% IC: 2,8% -13,9%) se les dieron arándano. El 66% de los episodios de recurrencia de infección del tracto urinario fueron causados por la *Escherichia coli*, sin encontrar diferencias significativas, entre los dos ramas de tratamiento. No se observaron diferencias entre las dos ramas de tratamiento en el índice de resistencia a los antibióticos.

**CONCLUSIÓN:** Nuestro estudio confirma que el jarabe de arándano es un tratamiento seguro para la población pediátrica. La profilaxis de arándano no está en inferioridad con respecto a la trimetoprima en la recurrente IU. (Registro Europeo de Ensayos Clínicos EudraCT 2007-004397-62) (ISRCTN16968287).

## COMPLETO

### INTRODUCCIÓN

Aunque existe cierta controversia, la evidencia actual apoya el uso a largo plazo, de dosis bajas de antibióticos para controlar infecciones recurrentes del tracto urinario (ITU), el número necesario para tratar (NNT) de evitar la infección es 1.85. Sin embargo, uno de los principales problemas en la prescripción de estos antibióticos es incrementar la resistencia bacteriana a los antibióticos y la selección de flora bacteriana multiresistente. Recientes revisiones bibliográficas han demostrado que el jarabe de arándano puede ser útil en el control recurrente de IU entre los sanos adultos. La mayoría de estos estudios han sido dirigidos a las subpoblaciones en mayor riesgo de desarrollar infección del tracto urinario, como las mujeres embarazadas o ancianos. En todos los casos, se ha concluido que, aunque el efecto de jarabe de arándano parece ser beneficioso, la dosis óptima es desconocida, así como su posible utilidad en una población pediátrica, en la que pocos estudios se han realizado. La IU es relativamente frecuente en los niños, presentando una tasa de alrededor del 8% entre las niñas y un 2% entre los varones. La recurrencia de pielonefritis después de IU puede elevarse al 20%. Algunas evidencias más profundas parecen sugerir que la profilaxis antibiótica no afecta a la frecuencia de cicatrización renal y así la utilidad de este tratamiento ha sido cuestionada. Otros estudios han demostrado que los pacientes pediátricos que sufren de infección

urinaria recurrente y tratados con una dosis baja de trimetoprim-sulfametoxazol logran una reducción del 6% en la tasa de IU, en comparación con el tratamiento con placebo (95% IC: 1-11). En estudios anteriores, nosotros confirmamos las propiedades anti-adherentes in vitro del extracto de arándano utilizado en nuestro ensayo de la capacidad adherente de Escherichia coli. El presente estudio, basado en un experimento o ensayo clínico controlado, de doble vía examina la eficacia del tratamiento del jarabe de arándano para una población infantil y en alto riesgo de recurrencia de IU. La hipótesis del estudio es que el jarabe de arándano es seguro y eficaz en la profilaxis de la infección del tracto urinario, equivalente o al menos no inferior al trimetoprim para la profilaxis de la infección del tracto urinario.

#### MÉTODOS:

##### Los participantes del estudio

Desde 2009 hasta 2010, los niños de edades comprendidas entre 1 mes y 13 años, tratados en los Servicios de Nefrología pediátrica y Urología Pediátrica en nuestro hospital, fueron reclutados para este estudio. La inclusión de criterios establecidos eran un ambiente de ITU recurrente (más de 2 episodios de infección en los últimos 6 meses), dilatación vesicoureteral de la pelvis por reflujo de cualquier grado, o dilatación pélvica renal asociada a una infección urinaria. La presencia de la infección fue confirmada por el cultivo de orina (> 100,000 unidades formadoras de colonias [UFC] / ml) utilizando una muestra de orina de 'flujo leve' o una bolsa de recolección de orina, después de la asepsia del meato uretral con clorhexidina, o > 10,000 UFC / ml si una muestra de orina era obtenida vía catéter. En ambos casos, la presencia o no de un sedimento de orina con > 20 leucocitos por campo se determinó. Los criterios de exclusión de este estudio incluyeron la co-existencia de infección urinaria con otras enfermedades infecciosas o con enfermedades metabólicas, insuficiencia renal crónica, la presencia de alergia o intolerancia a cualquiera de los componentes del jarabe de arándano o el trimetoprim, la existencia de discrasia sanguínea, o expresar el deseo del padre o tutor para excluir al niño del estudio. Este estudio fue aprobado por el comité de ética local, y en todos los casos los padres o tutores dieron su consentimiento informado por escrito.

##### Los resultados primarios y secundarios

Nuestras guías de práctica clínica recomiendan la trimetoprima para la profilaxis de la infección urinaria recurrente en los niños hasta que un estudio mediante imagen se lleve a cabo y en todos los pacientes con reflujo vesicoureteral (RVU) grado III y IV. Los problemas que se plantean en nuestro hospital con respecto a la

resistencia bacteriana a los antibióticos comunes justifican este estudio comparativo, en el que buscamos evidencia de positividad con el fin de reducir el consumo de antibióticos. Se compara la eficacia y seguridad de la profilaxis de arándano en una dosis única diaria cuando un paciente tiene ITU recurrente o reflujo vesicoureteral, ambos de los cuales son indicadores principales para la profilaxis, según es reconocido. En ausencia de referencias en este sentido, y después de la aprobación por el comité ético de nuestro hospital, el estudio se extendió a otros grupos diagnósticos que no son el objeto de la profilaxis de rutina, es decir, la dilatación de la pelvis renal, hidronefrosis y defectos anatómicos renales. El resultado secundario fue la evaluación de la flora bacteriana predominante en cada tipo de intervención y de la resistencia bacteriana más común.

#### Diseño del estudio e intervención

El estudio se diseñó como una fase III, de un ensayo aleatorio clínico, con la opción de tratamiento oculto de los pacientes y los investigadores. Había dos tipos de tratamiento: jarabe de arándano y trimetoprim. El estudio se inició el 01 de enero 2009 y terminó el 31 de octubre de 2010. El periodo de seguimiento máximo para cada paciente reclutado fue de 1 año.

#### La asignación al azar

Para la asignación al azar, se utilizó el programa SPSS macro publicada por Domenech y compañía (! RNDPB V2005.03.07 c), que asignó al azar bloques permutados de 5 sujetos en cada uno de los centros. Cada paciente reclutado al azar a un grupo de intervención le fue asignado un número de registro correspondiente a un archivo de datos del paciente. Los archivos se distribuyeron de forma secuencial en bloques de 5 años entre los puntos de reclutamiento, según lo solicitado por los investigadores cuando los pacientes nuevos fueron incluidos en el estudio. Los números de registro correspondían a las intervenciones del tratamiento y esta lista se llevó a cabo sólo por el Servicio de Farmacia Hospitalario.

Después de cada paciente se incluyera en el estudio, el investigador dio a los padres una tarjeta con el correspondiente número de identificación. Esta tarjeta se presentó en la Farmacia del Hospital

#### Caracterización del jarabe de arándano

El jarabe de arándano fue suministrado por Pharmatoka (Ruei Malmaison, Francia), utilizando una dispersión de 2,8% de un elevado PAC de arándano (proantocianidinas) extracto utilizado para formular el complemento alimenticio Urell®. La concentración garantiza que 5 ml del jarabe contiene 36 mg de PAC altamente

bioactivas que son extraídas del jarabe de arándano, medido por el método BL-DMAC. El jarabe de arándano se caracterizó por el Departamento de Química Analítica en la Universidad de Granada.

El grupo experimental

Este grupo se le administró una dosis nocturna de 0,2 mL / kg de jarabe de arándano, justo antes de la cena. Si se vomitara durante los siguientes 30 minutos, la administración de esta dosis se repetía.

El grupo de control

A este grupo se le administró una dosis nocturna de 0,2 ml / kg de una suspensión enmascarada de color de trimetoprima en una concentración de 8 mg / ml. Esto fue dado justo antes de la cena, y si se vomitara durante los siguientes 30 minutos, la administración de esta dosis se repetía.

Enmascaramiento

En todo momento, el principio de intención de tratamiento se mantuvo. El jarabe de trimetoprima se diluyó a una concentración de 8 mg / ml. Para el enmascaramiento de color, se añadió colorante CC-1000-WS (E-120), a una concentración de 0,1% (inferior o igual a la de 100 ppm de carmín permitido). Los envases para ambas opciones de tratamiento eran tubos de plástico de color caoba de 150 ml. Los tubos fueron etiquetados de acuerdo con las regulaciones de la Agencia Española de Productos de Medicamentos (AEM) de investigación de medicamentos.

Seguimiento

El cumplimiento del tratamiento se evaluó por consulta telefónica; todos los meses, los padres fueron contactados para preguntarles si el niño estaba tomando el jarabe y si había algún problema a este respecto. Un periódico examen de seguimiento se llevó a cabo, cada 2 meses o según si se demandara por el paciente cuando los síntomas estaban presentes. El paciente fue instruido para obtener un cultivo de orina, si ocurría fiebre, síntomas urinarios, vómitos o pérdida de peso. El cultivo de orina también se puede obtener antes de comenzar cualquier tratamiento con antibióticos. Todos los pacientes incluidos en el estudio se sometieron a una ecografía renal. Los pacientes con dilatación de la pelvis renal y aquellos con recurrentes infecciones del tracto urinario fueron examinados mediante cistografía miccional seriada. Los pacientes con grado de reflujo vesicoureteral II o superior, o con hidronefrosis moderada, se sometieron a gammagrafía renal. Los registros de datos se mantuvieron para el número de tratamiento asignado, los datos clínicos y analíticos para cada examen programado de seguimiento de los pacientes, así como resultados periódicos de cultivos de

orina se obtuvieron. La ausencia de fiebre no se consideró como un criterio de exclusión.

#### Tamaño de la muestra

En nuestra revisión de estudios anteriores, se supone que existe un riesgo del 20% de recurrencia de la infección del tracto urinario durante el primer año en que los pacientes reciben tratamiento con antibióticos. En el presente estudio, se examinó la equivalencia o no de jarabe de arándano y el trimetoprim como profilaxis. El límite de la equivalencia fue estimado en +/- 10%. El error alfa se estimó en 5% y la potencia del estudio, el 80%. De acuerdo con estos datos, el tamaño de la muestra se calculó en 109 pacientes por grupo.

#### El análisis estadístico

El análisis estadístico fue diseñado como un análisis de supervivencia en que el aspecto del evento (IU) era causa suficiente para poner fin al período de seguimiento. En los casos de retirada voluntaria del estudio o la interrupción del tratamiento por razones que no sean IU, estos datos fueron considerados para ser censurados para el resto del período de seguimiento. Las curvas de Kaplan-Meier se calcularon para la intervención experimental y para el tratamiento de control.

Para el análisis de no inferioridad consideramos una diferencia en la prevalencia (d) de 0.105 (18,9% -8,4% = 10,5%),

#### RESULTADOS

La Figura 1 muestra el diagrama de flujo CONSORT. Un total de 198 pacientes elegibles fueron incluidos en el estudio. La intolerancia gastrointestinal se observó en 5 de los casos asignados a la trimetoprima y en 2 de los asignados al tratamiento con jarabe de arándanos. Un número igual de pérdidas durante el seguimiento experimentaron en ambos tipos de estudio (n = 3); además, en 1 caso en cada tipo de tratamiento, se observó erupción cutánea después de la administración. La infección del tracto urinario se observó en 47 pacientes, de los cuales 17 eran varones y 30 mujeres. 30 pacientes (14 suministrado jarabe de arándano y 16, puesto trimetoprim) completaron el seguimiento sobre una base voluntaria, cuando sus padres informaron de la ausencia de síntomas y tomaron la decisión no supervisada de suspender la profilaxis (interrupción del tratamiento, Figura 1). 40 pacientes tenían menos de 6 meses de edad. De éstos, 24 (de los cuales 8 recibieron arándano) completaron el tiempo de seguimiento (1 año) sin una recurrencia de la IU y sin ningún tipo de eventos adversos. 2 de los pacientes que recibieron arándanos tenían menos de 2 meses de edad.

Debido a problemas durante el proceso de aleatorización, 75 pacientes fueron asignados a recibir jarabe de arándano y 117 para recibir trimetoprim. Sin embargo, el cegamiento del tratamiento se mantuvo. La Tabla 1 muestra el número (%) de los pacientes con IU en cada grupo de tratamiento, y establece el tiempo promedio en días (SD) sin infección en cada grupo de tratamiento.

#### Infecciones recurrentes del tracto urinario

95 de los pacientes fueron diagnosticados con UTI recurrente en la entrada, y 26 de ellos sufrieron una infección del tracto urinario durante el seguimiento (27,4%, IC 95%: 18,4% -36,3%). 6 de éstas 95 (6,3%) eran del sexo masculino y 20 (21,1%) eran mujeres. 18 de estos pacientes (18,9%, IC 95%: 11% -26,3%) recibieron trimetoprima en comparación con 8 (8,4%, IC 95%: 2,8% -13,9%) que recibieron arándano.

No podemos aceptar el principio de equivalencia entre las intervenciones, pero se refleja la no inferioridad del arándano versus la trimetoprim.

La figura 2 muestra las curvas de Kaplan-Meier para los pacientes diagnosticados en la entrada con ITU recurrente.

De los pacientes estudiados con ITU recurrente, la media en el momento de la infección después de tomar trimetoprima fue de 271 días (IC 95%: 233-309 días) y después de tomar arándano era de 312 días (IC 95%: 275-350 días). Test de Logrank (Mantel-Cox): 2,14 (P = 0,14).

#### El reflujo vesicoureteral

39 de los pacientes reclutados - 19 hombres y 20 hembras – tenían RVU. 9 de los que completaron el período de seguimiento presentaron IU, 4 habían recibido trimetoprim (10,3%, IC 95%: 7,6% -19,8%) y 5 habían recibido arándanos (12,8%, IC 95%: 2,3% -23,2%). El tamaño de la muestra de pacientes con RVU no nos permitió observar diferencias significativas entre los grupos. El tiempo medio de infección después de tomar trimetoprima fue de 318 días (IC 95%: 274-362) y después de tomar arándano fue de 281 días (IC 95%: 317-344). Test de Logrank (Mantel-Cox): 0,5 (P= 0,4).

#### La dilatación de la pelvis renal o hidronefrosis

Este grupo estaba compuesto por 51 pacientes, de los cuales 34 recibieron trimetoprim y profilaxis de arándano 17. De estos pacientes, 10 (19,6%) desarrollaron infección del tracto urinario durante el seguimiento, 5 (9,8%) en cada tipo de intervención. De todas las infecciones observadas en este grupo, 7 (13,7%) ocurrieron en varones y 3 (5,9%) en hembras. El tiempo medio de infección del tracto urinario después de tomar trimetoprima como

profilaxis fue de 315 días (IC 95%: 275-354), mientras que para los que tomaban de arándano fue de 270 días (IC 95%: 204-337). Test de Logrank (Mantel-Cox): 1,33 (P= 0,24). No había diferencias significativas entre las intervenciones.

La duplicación ureteral y otros defectos anatómicos

7 de los pacientes reclutados tenían estos defectos, y la UTI se observó en 2 de ellos durante el seguimiento.

66 de los episodios de recurrencia de ITU fueron causadas por E. coli, sin encontrar diferencias significativas, entre los dos tipos de tratamiento. La Tabla 2 muestra las bacterias aisladas en la orina de los pacientes que completaron el seguimiento. No hay diferencias entre los tipos de tratamiento en la tasa de porcentaje de resistencia a la amoxicilina o cotrimoxazol ( $\chi^2 = 2,7$ ; valor P- no significativo y  $\chi^2 = 0,3$ ; valor de P no significativo, respectivamente).

#### Discusión

Nuestro estudio confirma que el jarabe de arándano es un tratamiento seguro para la población pediátrica, incluyendo los niños de menos de 2 meses. La profilaxis de arándano no es equivalente a trimetoprim, pero se demuestra no ser inferior en comparación con el trimetoprim en la IU recurrente. Recientes ensayos clínicos controlados con placebo han demostrado los beneficios del trimetoprim para la profilaxis de la infección urinaria recurrente.

Anteriores estudios han informado del efecto beneficioso del jarabe de arándanos en la prevención de infección urinaria entre las mujeres, logrando una reducción en el riesgo absoluto de infección del tracto urinario infección con respecto al tratamiento con placebo. Este efecto ha sido explicado en términos del efecto antiadherente de los arándanos sobre la E. coli. Ferrara y compañía en un ensayo clínico controlado con respecto al tratamiento con placebo en niños mayores de 3 años, demostró que el jarabe de arándano evita la recurrencia de IU sintomática.

Bajo los principios de la Declaración de Helsinki, un ensayo clínico con placebo no puede llevarse a cabo en nuestras circunstancias, y por lo tanto, por razones éticas, el presente estudio fue diseñado como una prueba de equivalencia o de no inferioridad. Las guías de práctica clínica recomiendan el uso de la profilaxis con trimetoprim en niños con RVU grado III y IV. Además, algunos ensayos tales como el de Craig y compañía han observado los beneficios de la profilaxis antibiótica en IU recurrente pediátrica.

Foo y compañía identificaron las proantocianidinas triméricas y las procianidinas diméricas tipo A como los factores responsables del efecto antiadherente de los arándanos. La composición del jarabe



de arándano rojo utilizado en nuestro estudio podría ser de interés para una futura comparación de nuestros resultados con los reportados en otros estudios, dada la gran variabilidad en las concentraciones de proantocianidina observado en diferentes extractos de arándano.

Howell y compañía informaron que la administración del jarabe de arándano que contiene el equivalente de 72 mg por día de proantocianidina tiene un efecto anti-adherente, medido en la orina, contra *E. coli* que es proporcionalmente superior a la obtenida por los pacientes que recibieron 18 ó 36 mg. Di Martino y compañía a probaron el efecto anti-adherente en la orina de jarabe de arándano administrado a 10 voluntarios sanos, en relación con 10 voluntarios que recibieron tratamiento con placebo.

Salo y compañía publicaron un estudio doble ciego comparando el jugo de arándano con placebo en niños con ITU recurrente, y observaron que la intervención no redujo el número de las infecciones urinarias. A diferencia de nuestro jarabe de arándano, que fue caracterizado, el zumo de arándano utilizado en el estudio anterior tenía una concentración estandarizada de los polifenoles. Creemos es esencial, en este tipo de estudio, caracterizar los extractos utilizados y normalizar el contenido de las fracciones de polifenólica activa de cada extracto.

2 estudios han evaluado la eficacia del jarabe de arándanos para niños con vejiga neurogénica, supervisado por medio de un estéril intermitente catéter. El primero de estos estudios tenían un simple diseño transversal e incluyó 40 niños, mientras que el segundo fue al azar y placebo controlados, e incluyó a 15 niños. Ambos estudios concluyeron que el jarabe de arándano no es más eficaz que el tratamiento con placebo para el control de IU entre los pacientes con vejiga neurogénica. Sin embargo, en ninguno de los casos fue el contenido de polifenoles de los jarabes caracterizado.

McMurdo y compañía realizaron un estudio aleatorizado, ensayo clínico doble ciego con arándanos o trimetoprim para las mujeres en riesgo de infección del tracto urinario recurrente. Estos autores encontraron que el riesgo de recurrencia era un 60% mayor entre las pacientes que recibieron jarabe de arándano, aunque la diferencia no fue estadísticamente significativa. La revisión sistemática publicada por Jepson y compañía de un total de 10 estudios (1049 pacientes) llegó a la conclusión que el jarabe de arándano rojo redujo significativamente la incidencia de infección urinaria a los 12 meses (OR: 0.65, IC 95% 0.46-0.90): en comparación con tratamientos con placebo / control. El arándano fue más eficaz en la reducción de la incidencia de la infección

urinaria recurrente en mujeres con infección que en los hombres y mujeres de edad avanzada, o personas que requieren un cateterismo.

Ha prestado nuestra atención después de que la prueba de que 75 pacientes la profilaxis recibida con arándanos y 117 con trimetoprim. Esta diferencia en los tamaños de los tipos de tratamiento se debió a un desafortunado problema con la asignación al azar de los pacientes, debido a la no plenitud de carpetas de aleatorización en algunas prácticas médicas. Creemos que estos errores, que ocurrieron hacia el final del estudio, puede representar un sesgo en la aleatorización, pero no una pérdida de enmascaramiento, ya que los investigadores no sabían qué tratamiento corresponde a cada archivo. En cualquier caso, no se observó ninguna diferencia en los tiempos de supervivencia de infección en pacientes que recibieron arándanos con respecto a los que recibieron trimetoprim, a pesar del menor número de pacientes en el tratamiento de arándanos.

La profilaxis de la infección del tracto urinario se ha asociado con aumento de la resistencia bacteriana a antibióticos. En nuestra muestra no se observó un aumento significativo en este sentido entre los dos tipos del estudio.

Nuestros resultados demuestran la no inferioridad del jarabe de arándano en comparación con trimetoprim en la profilaxis de la infección recurrente de las vías urinarias. El jarabe de arándano es un tratamiento seguro para la población pediátrica y puede constituir una alternativa de tratamiento válida, especialmente en vista de la creciente resistencia a los antibióticos.

#### Agradecimientos

Este ensayo clínico fue financiado por el Instituto Carlos III de Salud para la Investigación Clínica, Madrid, España.

#### Revelación

Los autores informan no tener ningún conflicto de interés en este trabajo.

#### Referencias

1. RG Jepson, Mihaljevic L, Craig J. Arándanos para la prevención de infecciones de orina de las vías urinarias. Cochrane Database Syst Rev. 2004; 2: CD001321.
2. Cimolai N, Cimolai T. El arándano rojo y el tracto urinario. Eur J Clin Microbiol Infect Dis. 2007; 26 (11) :767-776.
3. Garin EH, Olavarría F, NV García, B Valenciano, A Campos, L. Young. Significado clínico del reflujo vesicoureteral primario y la profilaxis antibiótica urinaria después de la pielonefritis aguda: un

- estudio multicéntrico, aleatorizado, estudio controlado. *Pediatría*. 2006; 117 (3) :626-632.
4. Mathews R, Carpintero M, Chesney R, et al. Controversias en el manejo del reflujo vesicoureteral: la justificación del estudio RIVUR. *J Pediatr Urol*. 2009; 5 (5) :336-341.
  5. Craig JC, Simpson JM, Williams GJ, et al; Prevención de recurrencias en la infección del tracto urinario en niños con reflujo vesicoureteral, y Vías renales normales (PRIVENT) Investigadores. La profilaxis con antibióticos y la infección recurrente de las vías urinarias en los niños. *N Engl J Med*. 2009; 361 (18) :1748-1759.
  6. Uberos J, Iswaldi I, Rodríguez-Belmonte R, et al. Arándano (*Vaccinium macrocarpon*) cambia la hidrofobicidad de superficie y la formación de biopelículas de *E. coli*. *Microbiología Insights*. 2011; 4:21-27.
  7. Iswaldi I, Gómez-Caravaca de la mañana, Ar Ráez-romana D, et al. Caracterización por alto rendimiento cromatografía líquida con red de diodos de detección acoplada a espectrometría de masas por tiempo de vuelo de la fracción fenólica en un jarabe de arándano usado para prevenir enfermedades del tracto urinario, junto con un estudio de su actividad antibacteriana. *J. Pharm Biomed*. 2012; 58:34-41.
  8. Savage DC, Howie G, K Adler, MI Wilson. Ensayo controlado de la terapia de la bacteriuria encubierta de la infancia. *The Lancet*. 1975; 1 (7903) :358-361.
  9. Kontiokari T, Sundqvist K, M Nuutinen, Pokka T, Koskela M, Uhari M. Ensayos aleatorios de jugo de arándano-arándano rojo y la bebida de *Lactobacillus GG* para la prevención de las infecciones del tracto urinario en las mujeres. *BMJ*. 2001, 322 (7302): 1571.
  10. Kontiokari T, J Salo, Eerola E, Uhari M. El jugo de arándano y bacteriuria de colonización en los niños - un ensayo aleatorio controlado con placebo. *Clin Nutr*. 2005; 24 (6) :1065-1072.
  11. Di Martino P, Agniel R, David K, et al. Reducción de la adhesión de la *Escherichia coli* a las células de la vejiga uroepiteliales después del consumo de arándano. Jugo: un estudio doble ciego aleatorizado controlado con placebo, cruzado juicio. *World J Urol*. 2006; 24 (1) :21-27.
  12. Ferrara P, Romaniello L, O Vitelli, Gatto A, M Serva, Cataldi L. Jugo de arándano para la prevención de infecciones recurrentes del tracto urinario: Un ensayo controlado aleatorio en niños. *Scand J Urol Nephrol*. 2009; 43 (5) :369-372.
  13. Braga LHP, Bagli DJ, Lorenzo AJ. Ensayos controlados con placebo en pacientes pediátricos Urología: Una vista de advertencia desde una perspectiva ética. *J Pediatr Urol*. 2010; 6 (5) :435-442.

14. LY Foo, Lu Y, Howell AB, Vorsa N. Tipo A de trímeros de proantocianidinas del arándano que inhiben la adhesión de uropathogenic P-fimbrias del Escherichia coli. *J Nat Prod.* 2000; 63 (9) :1225-1228.
15. Latti AK, PS Kainulainen, S-Hayirlioglu Ayaz, FA Ayaz, KR Riihinen. Caracterización de las antocianinas en los arándanos caucásicos Ries (*Vaccinium Arctostaphylos L*) originarios de Turquía. *J Agric Food Chem.*2009; 57 (12) :5244-5249.
16. LY Foo, Lu Y, Howell AB, Vorsa N. La estructura de las proantocianidinas del arándano que inhiben la adhesión de uropatógeno P-fimbrias del Escherichia coli in vitro. *Fitoquímica.* 2000; 54 (2) :173-181.
17. Howell AB, Botto H, Combescure C, et al. Dosis de efecto sobre uropatógeno del Escherichia coli anti-adhesión en la actividad siguiente orina el consumo de polvo de arándano estandarizado para proantocianidina contenido: un estudio multicéntrico aleatorizado y doble ciego. *BMC Infectious Diseases.* 2010; 10:94.
18. Salo J, Uhari H, Helminen M, et al. Jugo de arándano para la prevención de recurrencia de infecciones del tracto urinario en los niños: un estudio Controlado con placebo. *Clin Infect Dis.* 2012; 54 (3) :340-346.
19. Foda MM, PF Middlebrook, GATF ield CT, G Potvin, Wells G, Schillinger JF. La eficacia del arándano en la prevención de las infecciones de vías urinarias en una población pediátrica susceptible. *Puede J Urol.* 1995; 2 (1): 98-102.
20. Schlager TA, Anderson S, J Trudell, Hendley JO. Efecto del jugo de arándano sobre la bacteriuria en los niños con vejiga neurogénica que reciben cateterización intermitente. *J Pediatr.* 1999; 135 (6) :698-702.
21. McMurdo ME, Argo, G Phillips, M Daly, Cranberry Davey o P. Trimetoprim para la prevención de las infecciones recurrentes del tracto urinario?
22. Cheng CH, Tsai MH, Huang YC, et al. Modelos de resistencia antibiótica a las infecciones de tracto urinario adquiridas comunitariamente por los niños con reflujo vesicoureteral que reciben terapia antibiótica profiláctica. *Pediatrics.* 2008; 122(6):1212–1217.

54. ASUNTO: COMPLEJO OEIS Y RESULTADOS DE CONTINENCIA Y EXPERIENCIA INTERNACIONAL Y OSTEOTOMIA Y AUMENTO VESICAL Y MITROFANOFF  
**RESULTADOS UROLOGICOS EN EL COMPLEJO OEIS: ONFALOCELE, EXTROFIA, ANO IMPERFORADO, DEFECTOS DE LA COLUMNA VERTEBRAL: EXPERIENCIA CON 80 PACIENTES.**

*Autores: Phillips TM, AH Salmasi, un Stec, TE Novak, JP Gearhart, y RI Mathews, del departamento de Urología, Centro Médico Militar San Antonio, Texas, EE.UU.*

*Fuentes: Entrez-Pubmed, J Pediatr Urol., mayo de 2012.*

**OBJETIVO:** Revisar la gestión de urología y los resultados de los pacientes con el complejo OEIS (onfalocele, extrofia de la vejiga, ano imperforado, anomalías de la columna vertebral).

**PACIENTES Y MÉTODOS:** 80 pacientes con el complejo OEIS logrado en una sola institución entre 1974 y 2009 fueron revisados.

**RESULTADOS:** 37 tuvieron el cierre inicial en nuestra institución (2 fallado - 5%); 22 con cierre exitoso nos fueron remitidos por incontinencia; en 15 el cierre fracasó en otra institución externa (2 de los cuales están a la espera del cierre); 6 son variantes cubiertas con piel. La osteotomía se realizó en 39/43 (91%) con cierre exitoso frente a un 8/17 (47%) que fracasó el cierre vesical inicial. 40 estaban secos (56%), pero la mayoría necesitó reconstrucción adicional urinaria: 2 tuvieron neovejigas del intestino delgado, 32 (84%) tuvieron aumento cistoplástico; 30 (79%) tuvieron un canal cateterizable continente; sólo 9 (24%) fueron continente con una uretra intacta. La reconstrucción del cuello vesical permitió la sequedad en 7 (18%). 45 pacientes tenían el genotipo XY - 19 tuvieron asignación del género femenino al nacer. Todos los pacientes con genotipo XX tuvieron asignación del género femenino.

**CONCLUSIONES:** La osteotomía mejora el éxito del cierre inicial de la vejiga. Un procedimiento de cuello de la vejiga, el canal cateterizable, y el aumento cistoplástico se requirieron en la mayoría de los pacientes para alcanzar sequedad urinaria.

55. ASUNTO: GENERALIDADES Y RECONSTRUCCION  
**EXTROFIA VESICAL FEMENINA: INFORME DE 2 CASOS  
UNICOS Y REVISIÓN DE LA LITERATURA.**

*Autores: Zhang Q, YM Xu y Q-fu, BJ Gu, del departamento de Urología, Hospital del Pueblo, Universidad Jiaotong de Shanghai, en China.*

*Fuentes: Entrez-Pubmed, Postgrad Med., mayo de 2012.*

La extrofia vesical es una rara malformación del tracto urinario inferior que se produce con menos frecuencia en mujeres que en hombres. Presentamos 2 casos de extrofia vesical que se producen en mujeres. Una paciente era una adulta con extrofia vesical congénita; el colgajo de la pared vesical de la paciente se utilizó para reconstruir la neouretra después de que la vejiga se cerrara con un procedimiento convencional. La otra paciente experimentó menor traumatismo abdominal que condujo a la pérdida generalizada de la piel y del tejido subcutáneo, exponiéndose la vejiga en la pared abdominal inferior. En esta paciente, un colgajo gracilis del músculo pediculado se utilizó para cerrar la pared abdominal después del cierre de la vejiga. A nuestro entender, el primero es el quinto caso reportado de extrofia vesical en una mujer adulta y el segundo es el primer caso de extrofia vesical causada por un traumatismo. Ambas pacientes mostraron buenos resultados después de someterse a tratamiento quirúrgico.

56. ASUNTO: INVESTIGACION Y GENETICA Y CAUSAS DE LA EXTROFIA

**ANALISIS DE EXPRESIÓN MURINE Y DE LA MUTACIÓN DEL GEN DEL GEN DE LA PROTEINA 1 (Parm1) COMO MUCINA REGULADA DE ANDROGENO PROSTÁTICO, UN CANDIDATO PARA EPISPADIAS HUMANOS.**

*Autores: Wittler L, Hilger A, J Proske, Pennimpede T, Draaken M, Ebert AK, Rösch W, R Stein, Nöthen MM, Reutter H, y Luis M., del departamento de Genética del Desarrollo, Instituto Max-Planck de Genética Molecular de Berlín, Alemania.*

*Fuentes: Entrez-Pubmed, Gene., julio de 2012.*

**ANTECEDENTES:** El epispadias es el fenotipo más leve del complejo extrofia vesical - epispadias humano (CEE), y se presenta con distintos grados de severidad. Esto da lugar a defectos congénitos urogenitales derivados de un desequilibrio en el proceso de tabicación, durante el cual distintos componentes urogenitales y anorectales se forman a través de la división de la membrana cloacal. Este proceso se ha informado estar influenciado por los andrógenos de señalización. El gen humano PARM1 codifica la proteína 1 como mucina regulada de andrógeno prostático, que se expresa en el corazón, los riñones y la placenta.

**MÉTODOS:** Realizamos toda la cubrición del análisis in situ de expresión Parm1 en embriones de ratón entre los días gestacionales (GD) 9,5 a 12,5, que son los equivalentes a las 4-6 semanas de gestación en humanos. Ya que la localización espacio-temporal de Parm1 correspondía a los tejidos que se ven afectados en el epispadias humano, secuenciamos el PARM1 en 24 pacientes afectados.

**RESULTADOS:** Encontramos Parm1 expresado específicamente en la región de desarrollo de la cloaca, el cordón umbilical, el esbozo vesical, y el componente uretral del tubérculo genital. Además, la expresión Parm1 se detectó en las células musculares progenitoras de los somitas y mesénquima principal. El análisis del gen PARM1 no reveló alteraciones en la región codificante de ninguno de los pacientes investigados.

**CONCLUSIONES:** Estos hallazgos sugieren que el PARM1 no juega un papel importante en el desarrollo del epispadias humano. Sin embargo, no podemos descartar la posibilidad de que una muestra de mayor tamaño permita la detección de mutaciones raras en este gen.

57. ASUNTO: ADULTO Y EXPERIENCIAS INTERNACIONALES Y RESULTADOS DE CONTINENCIA Y RECONSTRUCCION Y URETEROSIGMOIDOSTOMIA Y AUMENTO VESICAL  
**TRATAMIENTO DE LA EXTROFIA VESICAL EN LA EDAD ADULTA: INFORME DE 5 CASOS.**

*Autores: Shoukry Al y Shoukry I, de la División del Servicio de Urología Pediátrica, Universidad de El Cairo, Egipto.*

*Fuentes: Entrez-Pubmed, J Pediatr Urol, julio de 2012.*

**OBJETIVOS:** Presentar nuestra experiencia en el tratamiento de la extrofia vesical clásica para adultos.

**PACIENTES Y MÉTODOS:** Desde 1977 a 2006 se trataron 5 varones adultos que se presentaron con el complejo clásico de extrofia-epispadias. La edad de aparición osciló de entre 17 y 30 años, con una edad media de 23 años. 4 pacientes no habían recibido ningún tratamiento previo y 1 se había sometido a una ureterosigmoidostomía previamente. La preparación incluyó la evaluación del tracto superior y la biopsia de la vejiga. La condición del parche vesical fue variable. La cirugía implicó la preservación de la vejiga en los 3 pacientes que se sometieron a reparación primaria, incluyendo el cierre de vejiga, la reconstrucción del cuello vesical y la reparación del epispadias; 2 de ellos también sufrieron de aumento ileocistoplástico. Los otros 2 pacientes restantes sufrieron la ureterosigmoidostomía, cistectomía y la reparación del epispadias. El cierre de la pared abdominal fue mediante plastia fasciocutánea en M. La osteotomía no se realizó en ningún caso.

**RESULTADOS:** En los pacientes con preservación de la vejiga, 1 paciente fue continente (> 3 h) y vaciaba normalmente, mientras que los otros 2 reflejaron continencia día y noche (2-3 h), con incontinencia urinaria de esfuerzo leve. Los pacientes estaban satisfechos con el resultado funcional. La ecografía y la urografía intravenosa mostraron preservación del tracto superior. El período de seguimiento varió de 1 a 8 años.

**CONCLUSIÓN:** A los pacientes con extrofia vesical, en la edad adulta no se les debe negar la oportunidad de la reconstrucción primaria con preservación de la vejiga en ausencia de significativos cambios histológicos en la mucosa de la vejiga.



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

**EL DIAGNÓSTICO PRENATAL DE LA EXTROFIA VESICAL DE FETO MEDIANTE MRI RESONANCIA MAGNÉTICA**

*Autores: Goldman S, Szejnfeld PO, Rondón A, Francisco VV, Bacelar H, Leslie B, Barroso U Jr, Ortiz V, y A Macedo Jr., del departamento de Radiología de la Universidad Federal de São Paulo, Brasil.*

*Fuentes: Entrez-Pubmed, J Pediatr Urol., julio de 2012.*

**PROPÓSITO:** Revisar nuestra experiencia con el diagnóstico prenatal de la extrofia vesical del feto mediante imágenes por resonancia magnética (MRI). La extrofia vesical puede ser diagnosticada mediante evaluación de ultrasonografía (US) del feto sobre la base de ausencia de llenado de la vejiga, de localización baja del ombligo, genitales pequeños y menor masa abdominal, aunque en algunos casos es deseable una mayor información anatómica más exacta.

**MATERIAL Y MÉTODOS:** Se estudiaron 3 pacientes con edad gestacional media de 27,3 semanas. El examen de resonancia magnética fetal se realizó en los planos axial, sagital y coronal y la inclinación de eco en el mejor plan para la adquisición de un feto. Las imágenes fueron analizadas por un grupo de 3 radiólogos con experiencia en RM fetal.

**RESULTADOS:** La resonancia magnética definió una masa inferior del abdomen que prolapsaba por debajo de los vasos umbilicales, teniendo los uréteres finalizando en una posición anterior. Una malformación cloacal o una extrofia cloacal podrían ser excluidas, así como otras anomalías espinales que se acompañan. El sistema renal y oligohidramnios podrían ser bien documentados.

**CONCLUSIONES:** La MRI resonancia magnética mostró un escenario detallado de la anomalía, con ventajas sobre la evaluación de la US en lo que se refiere a la exclusión de anomalías de la cloaca. La MRI permite la diferenciación sexual exacta y puede estar indicada después de una sospecha en la evaluación por US de extrofia de vesical.

59. ASUNTO: DIAGNOSTICO PRENATAL Y CENTROS DE REFERENCIA

**EL ASESORAMIENTO PRENATAL DE CLOACA Y EXTROFIA CLOACAL - DESAFÍOS QUE ENFRENTAN LOS CIRUJANOS PEDIÁTRICOS. (COMPLETO)**

*Autores: Bischoff A, Calvo-García MA, Baregamian N, Levitt MA, Liml, Hall J, y Peña A, del Centro Colorectal Infantil, División de Cirugía Pediátrica del Hospital Infantil de Cincinnati Medical Center, Cincinnati, Ohio, EEUU.*

*Fuentes: Entrez-Pubmed, Pediatr Surg Int, agosto de 2012.*

**INTRODUCCIÓN:** Con el avance de la imagen pre-natal, cada vez con más frecuencia los cirujanos pediátricos son llamados para el asesoramiento prenatal en los casos sospechosos de la cloaca o de extrofia cloacal. Esto plantea nuevos desafíos para los cirujanos pediátricos ya que no hay directrices específicas ni se han establecido hasta ahora. El propósito de esta revisión es analizar nuestra experiencia con el diagnóstico prenatal de la cloaca o la extrofia cloacal y proporcionar algunas directrices para el asesoramiento prenatal de las anomalías congénitas complejas.

**MÉTODOS:** Se realizó una revisión retrospectiva de las historias clínicas de los pacientes con diagnóstico prenatal de cloaca y extrofia cloacal que recibieron atención postnatal en nuestra institución entre julio de 2005 y marzo de 2012. Imágenes representativas de los estudios prenatales fueron seleccionadas de 13 casos para ilustrar los diferentes escenarios y las recomendaciones que se dan. Además, una revisión de la literatura se realizó para apoyar a nuestro consejo a los padres.

**RESULTADOS:** 11 pacientes fueron del sexo femenino y 2 pacientes fueron del sexo masculino. Los diagnósticos postnatales fueron extrofia cloacal (6), cloaca (5), posterior variante de la cloaca (1), y la extrofia cloacal cubierta (1). Los hallazgos anormales de imagen pre-natal seleccionados en estos 13 pacientes incluían hidronefrosis (12), defecto del tubo neural (8), onfalocele (7), la falta de meconio en el lugar esperado para el recto (7), anomalía vertebral (7), no visualizar la vejiga (5), distensión de la vejiga (5), hidrocolpos (4), intestino dilatado o ecogénico (3), quiste del cordón umbilical (3), huesos del pubis separados (2), y el signo de la "trompa de elefante" (2). El diagnóstico prenatal fue correcto en 10 casos, parcialmente correcto, en 2 casos, y se perdió en 1 caso.

Todos los padres recibieron asesoramiento prenatal en función del diagnóstico específico.

**CONCLUSIÓN:** Las innovaciones tecnológicas continuas en la imagen pre-natal hacen que sea posible diagnosticar prenatalmente anomalías más complejas como cloaca y extrofia cloacal, con mayores niveles de confianza y aumentar el beneficio del consejo prenatal. Juntos, estos permiten a los padres estar mejor preparados para la situación y al equipo de atención proporcionar el manejo inicial lo mejor posible con el fin de mejorar los resultados de estos pacientes complejos.

## COMPLETO

**INTRODUCCIÓN:** Con los avances realizados en las imágenes prenatales, cada vez más son llamados cirujanos pediátricos para el asesoramiento prenatal en los casos sospechosos de cloaca o extrofia cloacal [1, 2]. Esto plantea nuevos desafíos para los cirujanos pediátricos ya que no existen directrices específicas para el consejo que se hayan establecido hasta el momento.

Cuando una anomalía congénita se sospecha prenatalmente, los padres a menudo se vuelven ansiosos, y buscan toda la información posible relacionada con el futuro de su hijo por nacer, con la esperanza de obtener la mejor atención en el nacimiento que dará como resultado el mejor resultado posible para su hijo.

Las ventajas del diagnóstico prenatal incluye la determinación de la viabilidad del feto, que ofrece la opción de abortar, y el intento de establecer el pronóstico funcional de los intestinos, la función urinaria y sexual. Todos estos factores contribuyen a ajustar las expectativas de los padres. Además, ayuda a elaborar un plan de gestión inmediatamente después del parto, lo que determina el tipo de institución capaz de proporcionar el cuidado adecuado.

Hasta ahora, el diagnóstico prenatal preciso de una malformación cloacal sigue siendo un reto, con la mayoría de los informes de series aisladas que indican que los diagnósticos se limitan al tipo más complejo de cloaca [3-6]. Los primeros criterios radiológicos para el diagnóstico prenatal de la extrofia cloacal fue propuestos en 1995 [7] y fue posteriormente refinado por otros [8-12].

El propósito de esta revisión es analizar nuestra experiencia en unos pocos casos de cloaca diagnosticada prenatalmente o extrofia cloacal en un intento de proporcionar unas directrices para el asesoramiento prenatal de las anomalías congénitas complejas.

**MÉTODOS:** Se llevó a cabo una revisión retrospectiva de las historias clínicas de los pacientes diagnosticados prenatalmente con extrofia cloacal y cloaca que recibieron atención postnatal en

nuestra institución entre julio de 2005 y marzo de 2012. Se obtuvo la aprobación IRB para este estudio (IRB # 2012-1567).

Las imágenes representativas del feto a través de resonancia magnética (MRI) fueron seleccionadas para ilustrar diferentes escenarios y las recomendaciones dadas, en base a nuestro diagnóstico presuntivo prenatal y nuestra experiencia previa en la gestión de esas malformaciones. Para fines de consulta, los pacientes se agruparon sobre la base de dos diagnósticos: (1) La extrofia cloacal y cloaca (2). Además, el asesoramiento específico se da en los casos de defectos del tubo neural (esпина bífida, meningocele, mielomeningocele, y médula anclada) e hidronefrosis severa con daño renal significativo.

Una revisión de la literatura se realizó para apoyar a nuestros consejos a los padres.

**RESULTADOS:** Un total de 13 pacientes fueron identificados, 11 eran hembras y 2 varones. El promedio de edad gestacional en el momento de la resonancia magnética fetal fue de 23 semanas (rango de 18-31 semanas). Los principales hallazgos anormales de formación de imágenes prenatales de estos pacientes incluyeron hidronefrosis (12 pacientes, las Figs. 1a, b, b, 5b, 5b, b, 6b, 6b, b, 7b), 7b), defectos del tubo neural (8 pacientes, Figs. 1a, b, b, 2a, 2a, b, b, 7a), 7a), onfalocele (7 pacientes, fig. 2a), la falta de meconio en la ubicación esperada rectal (7 pacientes), anomalía vertebral (7 pacientes), no visualizar la vejiga (5 pacientes), distensión de la vejiga (5 pacientes, las Figs. 5a, una, 6a, 6a, b), hidrocolpos (4 pacientes, las Figs. 4a, b, b, 5a), 5a), intestino ecogénico o dilatación de las pupilas (3 pacientes, fig. 4a, b), quiste de cordón umbilical (3 pacientes, fig. 3c), separación de huesos del pubis (2 pacientes), y la "trompa de elefante" signo que representaba el intestino intususceptado en el medio de las hemivejigas (2 pacientes, la fig. 3a).

Figura 1: *MRI prenatal de un paciente con extrofia cloacal que muestra hidronefrosis severa e hidrouréter (h) (a), defectos del tubo neural (n) (a, b), y un riñón pélvico = k (c)*

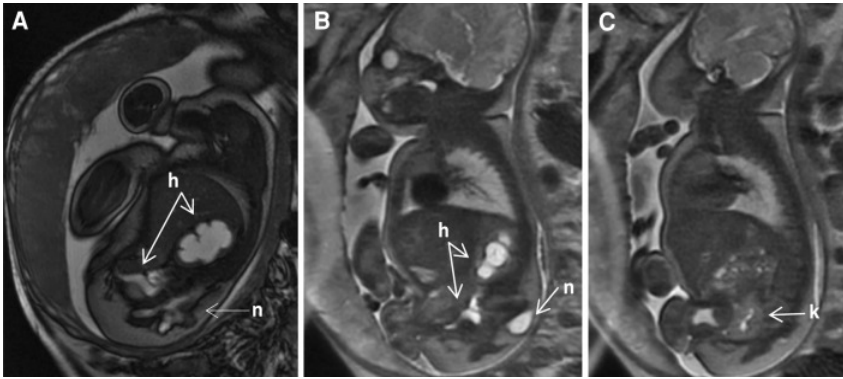


Figura 5: Imágenes prenatales y postnatales de hemivaginas distendidas (hidrocolpos) e hidronefrosis en un paciente con posterior cloaca [29] a Vejiga anterior y las flechas que apuntan a hemivaginas distendidas. b hidronefrosis. c Imagen postnatal que muestra dos orificios perineales (seno urogenital situado posteriormente= ug y la apertura anal ao =). d Ultrasonido postnatal que muestra hidrocolpos bilaterales e hidronefrosis

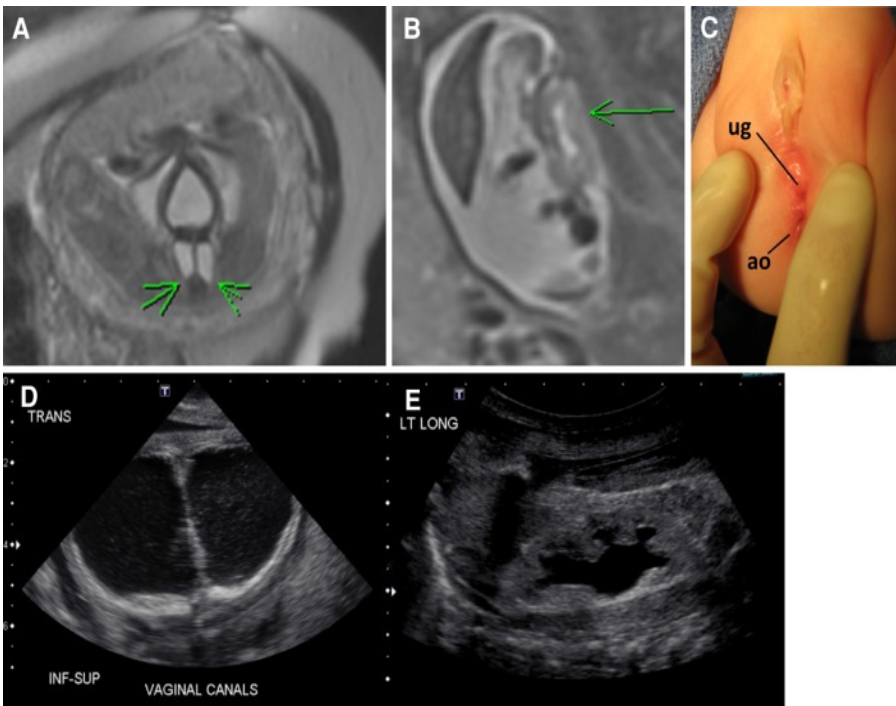


Figura 6: La Resonancia magnética fetal de gemelos monocoriales, monoamnióticos muestran al gemelo afectado a la derecha con distensión del espesor de la vejiga (a, b), riñón multiquístico = mk (b), y la imagen postnatal que muestra el ano imperforado y el quiste de cordón umbilical (c)

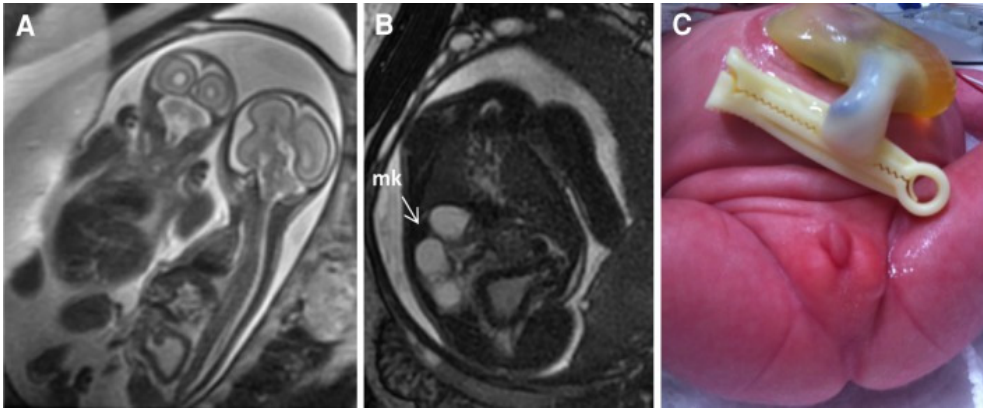


Figura 7: MRI prenatal de un paciente con cloaca. Las flechas señalan los conos bajos (médula anclada). b Riñón multiquístico (mk)

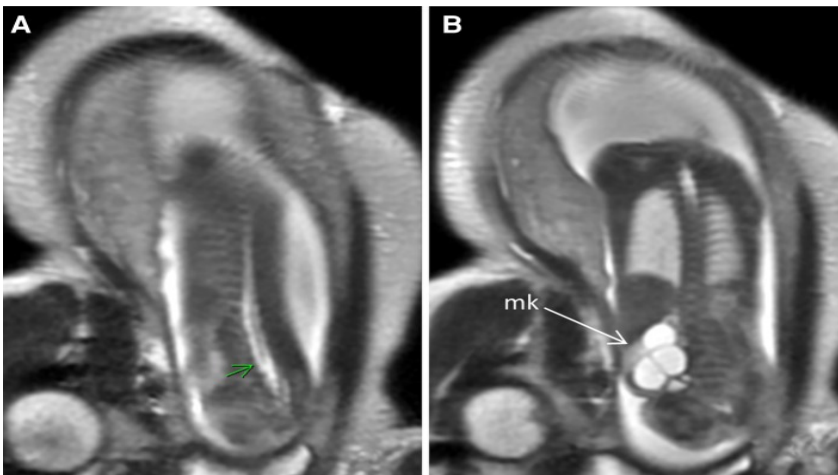


Figura 2: MRI prenatal de un paciente con extrofia cloacal que muestra el onfalocele (a), defectos del tubo neural (b) y extrofia de la vejiga (c)

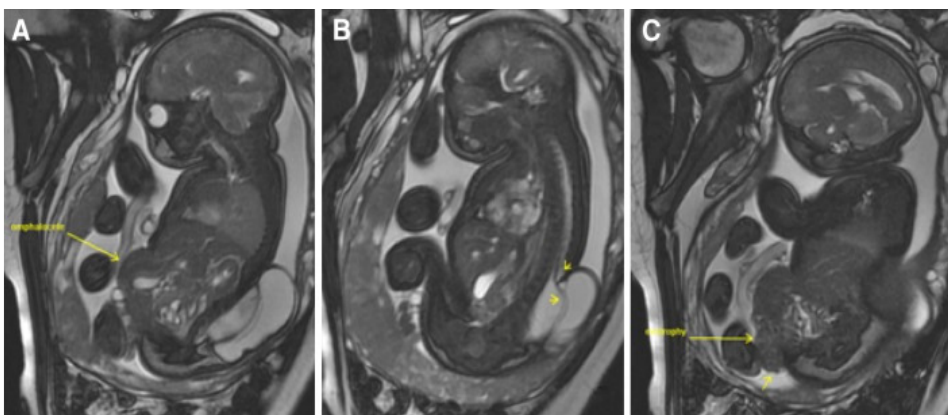


Figura 4: MRI prenatal de un paciente con cloaca, a vista coronal que muestra hidrocolpos bilaterales (c colon, v vagina). b vista axial



(b vejiga, vagina v, c de colon con calcificación). c Imagen operatoria (b vejiga, vagina v, c colon)

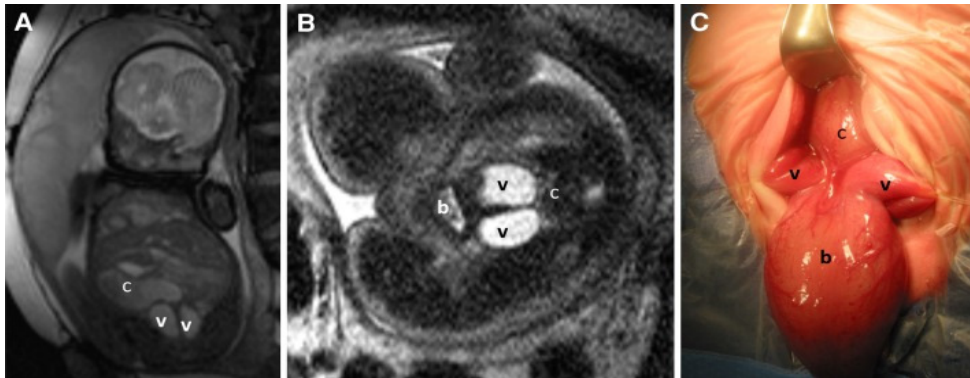
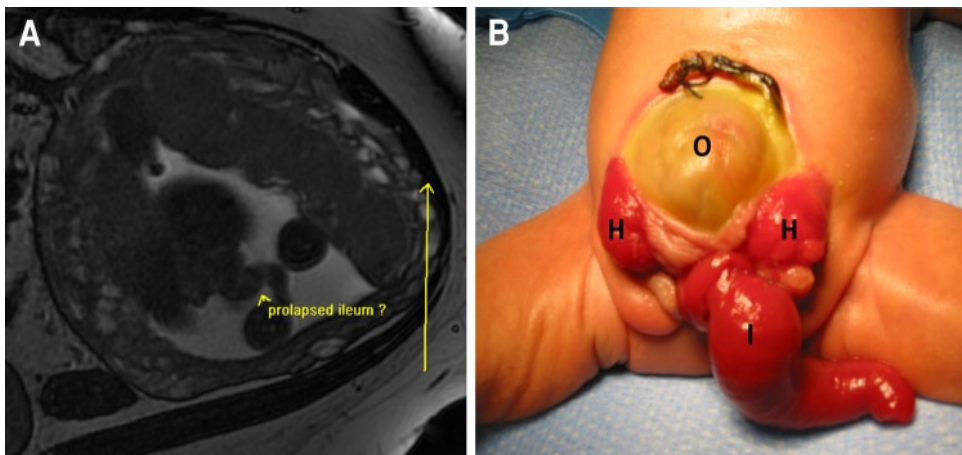


Figura 3: *Paciente con extrofia cloacal mostrando el signo de trompa de elefante que representa el íleon intususceptado, a resonancia magnética prenatal. b Imagen postnatal (o onfalocele, hemibladders h, i íleon en "trompa de elefante")*



Los diagnósticos postnatales incluyen extrofia cloacal (6 pacientes), cloaca (5 pacientes), variante cloaca posterior (1 paciente), y extrofia cloacal cubierta (1 paciente).

El diagnóstico prenatal fue correcto en 10 casos. 2 pacientes tenían anomalías raras que no fueron diagnosticadas con precisión prenatalmente, la variante cloaca posterior (Fig. 5) y extrofia cloacal cubierta, diagnosticadas prenatalmente como cloacas. En uno de los casos, el diagnóstico se confunde con un inusual gastrosquisis, hecho con la evaluación de ultrasonido prenatal sin resonancia magnética, así como la evaluación postnatal reveló que el paciente en realidad tenía una extrofia cloacal.

Dos pares de gemelos se incluyeron en esta serie. Uno tenía un feto afectado con cloaca (Fig. 6a-c) y otro feto sano. El gemelo afectado con cloaca murió después del nacimiento debido a la

insuficiencia renal, la prematuridad y defecto de la pared abdominal (quiste del cordón umbilical, fig. 6c) que hizo el rendimiento de la hemodiálisis y la diálisis peritoneal extremadamente difícil. Prenatalmente, el cuidado y alivio fue sugerido y acordado por los padres. El otro par de gemelos estaba representado por una doble mínimamente conjunción con el flujo de sangre umbilical comprometida. Uno de los gemelos se le diagnosticó complejo de pared del miembro de cuerpo y un ventrículo derecho de doble salida y según lo previsto en el útero se produjo la muerte fetal. Después del asesoramiento extenso, la madre eligió proceder a la separación de los gemelos con la coagulación del cordón de los gemelos en el útero para minimizar el riesgo potencial para el co-gemelo. El procedimiento produjo imágenes Doppler normales umbilicales del gemelo pero la madre desarrolló parto prematuro y el co-gemelo fue parido a las 30 semanas de gestación. El gemelo se encontró que tenía una extrofia cloacal cubierta. Este paciente falleció 3 meses después del nacimiento debido a la enterocolitis necrotizante y fallo respiratorio relacionado con la prematuridad.

#### EL ASESORAMIENTO PRENATAL

5 padres recibieron asesoramiento prenatal de la extrofia cloacal.

El asesoramiento incluía planificar el parto en un centro terciario dispuesto a ofrecer un "enfoque unificado" (cirujano pediátrico, urólogo, ginecólogo, cirujano ortopédico, neurocirujano y compartir un plan unificado) para evitar errores en el manejo inicial con graves repercusiones tardías.

Estos padres fueron informados de que la extrofia cloacal representa la más grave del espectro de malformaciones anorrectales. Se les aconsejó sobre la importancia de un plan de gestión unificada al nacer [13], con el fin de optimizar los resultados futuros. Consiste en asegurar que todo el tracto gastrointestinal se incorpora a la corriente fecal para crear una colostomía terminal real [14]. El onfalocele debe estar cerrado durante el procedimiento inicial, si es posible. Las estructuras de Muller en las hembras deben ser inspeccionadas, y los dos hemivejigas deben ser aproximadas y se suturan juntas en la línea media.

Un error frecuente en la técnica de la gestión neonatal de extrofia cloacal es realizar una ileostomía [15-17] sin separar la vejiga desde el intestino distal y / o sacrificar el intestino distal al resecar completamente. El intestino distal debe ser preservado, incluso cuando es inicialmente muy pequeño. Con el tiempo, cuando se expone a la corriente fecal, el intestino distal tiende a crecer lo suficiente como para absorber el agua, forma heces sólidas, y por lo tanto le da al paciente la oportunidad de responder a nuestro



programa de manejo intestinal [18-20], que permite que el paciente tenga un procedimiento pull-through de colon y estar limpio en su ropa interior [14]. Dejando el intestino distal unido al tracto urinario no sólo impide el crecimiento del intestino sino que también puede provocar acidosis hiperclorémica resultante de la absorción de orina por la mucosa del colon.

La decisión de qué tejido se debe utilizar para reconstruir el tracto urinario deben tomarse sólo después de que el pronóstico para el tratamiento intestinal haya sido determinado.

Los padres también fueron alentados a pensar en el futuro de sus hijos en tres áreas: control intestinal, el control urinario y la función sexual. Los indicadores de mal pronóstico para el control de los intestinos son una pieza muy corta del colon o el colon ausente (que sólo se puede determinar después de nacer durante la exploración quirúrgica inicial), la presencia de un mielomeningocele y una médula anclada (suele detectarse antes del nacimiento) y un pobre sacro. La mayoría de los pacientes con extrofia cloacal no tendrán control intestinal [14, 17, 21]. Sin embargo, como se mencionó anteriormente, si tienen dos puntos suficientes para absorber agua y forman heces en forma sólida, pueden tener un procedimiento pull-through de colon para estar limpios y con un programa de manejo intestinal [14], que según nuestros pacientes les da una mejor calidad de vida que un estoma permanente.

La presencia de espina bífida o médula anclada es también un mal pronóstico para el control urinario, la mayoría de los pacientes requieren reconstrucción urológica más compleja consistente en una ampliación vesical y en la creación de un conducto de válvula de un solo sentido para vaciar la vejiga con el cateterismo intermitente (principio de Mitrofanoff [22]).

La función sexual en las mujeres puede ser alcanzada. La mayoría de las pacientes tienen dos hemivaginas y hemiúteros que se aproximan en su porción más distal, sin embargo, algunas pacientes requieren reemplazo vaginal. En el paciente masculino, la función sexual sigue siendo un problema grave [23].

La presencia de un defecto grande, cerrado del tubo neural (Fig. 2a, b) nos lleva a recomendar una cesárea como un modo de suministro para evitar la posibilidad de rotura. Además, hemos sido capaces de informar a los padres acerca de las posibles consecuencias negativas para la función urinaria, intestinal y el control de los problemas de motor de las extremidades inferiores.

7 padres recibieron asesoramiento prenatal de cloaca.

Los padres fueron explicados acerca de los pacientes que nacen con una cloaca, la uretra, la vagina, y los dos puntos están unidos

entre sí formando un canal común que se abre como un único orificio en la misma ubicación de una uretra normal. La longitud del canal común se determinó a través de cistoscopia después del nacimiento y se correlaciona con la complejidad de la reconstrucción quirúrgica que se requiere así como el resultado funcional [24]. El uso de una fluoroscopia rotacional con reconstrucción 3D [25] antes de la cirugía principal proporciona una evaluación anatómica más precisa.

Los pobres indicadores de pronóstico para el control del intestino incluyen un sacro anormal (corto) y la presencia de una médula anclada. Factores de mal pronóstico para el control urinario y necesidad de cateterismo intermitente incluyen un largo canal común y la presencia de una médula anclada. La función sexual se puede lograr.

En los casos de cloacas con hidrocolpos, a los padres se les aconsejó dar a luz en un centro terciario. Fueron conscientes de la necesidad de descompresión vaginal temprana en el momento de la colostomía abierta y mantener los hidrocolpos drenados hasta la reparación quirúrgica definitiva. Un error frecuente en el recién nacido en la gestión de cloacas es no drenar los hidrocolpos [26], lo que puede resultar en compresión del triángulo que produce una extrínseca uretero-vesical obstrucción con megauréteres resultantes e hidronefrosis. Además, la falta de drenaje puede conducir a pyocolpos y la ruptura de la vagina. Aproximadamente el 60% de los pacientes tienen dos hemivaginas cloacales y hemiútero; para drenar ambos hidrocolpos con un solo tubo, se crea una ventana en el tabique vaginal [26].

La colostomía se debe hacer con dos estomas separados para evitar la contaminación fecal de las vías urinarias. El estoma debe ser creado en el colon descendente con el fin de evitar el prolapso y asegurar que no hay suficiente intestino distal del colon para el futuro procedimiento pull-through [27].

#### DISCUSIÓN.

Actuales técnicas de imagen prenatales (principalmente RM) permiten la identificación de las características anatómicas que, juntos, con un buen índice de sospecha, pueden establecer un diagnóstico bastante preciso de cloaca y extrofia cloacal. Hay, sin embargo, raras variantes anatómicas (como cloaca posterior y extrofias cubiertas) que pueden escapar a la detección prenatal.

En esta serie, 3 pacientes tuvieron un diagnóstico diferente postnatal que no impidió un asesoramiento prenatal adecuado. El primero representa el único caso en el que sólo se utilizó ultrasonido. En el informe, el diagnóstico de una inusual

gastrosquisis se hizo, pero se mencionó que el habitus del cuerpo de la madre hiciera el examen insuficiente y por lo tanto una resonancia magnética fue indicada para una evaluación posterior, pero nunca fue realizada. Creemos que si este paciente hubiese tenido un MRI fetal, el diagnóstico de una extrofia cloacal sería más probable que el que se había hecho [28]. En el segundo caso, un tipo inusual de cloaca descrito como variante de cloaca posterior [29] se detectó después del nacimiento. En esta anomalía, el seno urogenital es posteriormente desviado y se abre ya sea en la pared anterior del recto o muy cerca del ano (Fig. 5c), así que es fácil entender que sería difícil de ser diferenciado de un clásico como la cloaca cuando la diferencia se basa en la ubicación de la porción más distal del seno urogenital. La extrofia cloacal cubierta [12, 21, 30] representa un espectro de la extrofia cloacal con la mayoría de los casos representados por una pared abdominal intacta o un pequeño onfalocele, y baja implantación del cordón umbilical. Sin embargo, los hallazgos intra-abdominales son consistentes con las observadas en los casos de extrofia cloacal (separación de los huesos púbicos, orificio perineal único, el cuello vesical ausente, colon, colon normal, corto o el colon casi ausente, y un apéndice duplicado, etc). También es fácil comprender que el diagnóstico prenatal es un reto en estos casos ya que es una anomalía rara, con muchas variantes anatómicas.

El principal desafío que enfrentan a los cirujanos pediátricos, a la hora de aconsejar a los padres es la capacidad de hacer un diagnóstico preciso prenatal debido a la evaluación de una buena imagen, pero sin los elementos completos que se requieren para predecir el resultado funcional. Otro reto es que cada vez más el diagnóstico prenatal es posible en pacientes con defectos más complejos y malformaciones asociadas que generalmente reflejan un pronóstico reservado para los intestinos y el control urinario. Sin embargo, es ventajoso proporcionar asesoramiento a los padres sobre la necesidad de dar a luz en un centro de tercer nivel con experiencia en el manejo de estas malformaciones, con el fin de evitar errores durante el manejo del recién nacido que podría tener un impacto negativo en el pronóstico funcional futuro de sus hijos.

La cloaca persistente en uno de los fetos de un par de gemelos monocigóticos es un fenómeno poco frecuente [31]. En el embarazo único complicado por oligohidramnios severo o anhidramnios debido a la enfermedad renal displásica, hay un mayor riesgo de muerte neonatal de hipoplasia pulmonar [32]. En nuestro sistema de gemelos, la hipoplasia pulmonar fue evitada por la producción de líquido amniótico del gemelo normal. El asesoramiento prenatal por

lo tanto tuvo que tener en cuenta el riesgo de prematuridad en el conjunto de gemelos, el riesgo de muerte en el útero fetal del gemelo afectado que en última instancia podría afectar al gemelo normal, la viabilidad de las técnicas de diálisis para los bebés prematuros (peso bajo al nacer) con defectos de la pared abdominal y en la necesidad de la cirugía abdominal. La hemodiálisis es un reto en los recién nacidos y la diálisis peritoneal suele ser el método preferido. Sin embargo, en nuestro paciente una colostomía, una vesicostomía, y un cierre de defecto de la pared abdominal tendría que llevarse a cabo poco después del nacimiento. Los defectos subyacentes, así como los procedimientos quirúrgicos necesarios retrasarían el inicio de la diálisis peritoneal o la harían imposible. Tomando todos estos factores en consideración, el cuidado de alivio se sugirió durante la consejería prenatal y acordado por los padres. El segundo conjunto de gemelos pertenecía al grupo de extrofia cloacal y no es una teoría de hermanamiento como una etiología de la extrofia cloacal [33-35].

#### CONCLUSIÓN.

Las continuas innovaciones tecnológicas en imagen prenatal permiten diagnosticar prenatalmente anomalías más complejas, incluyendo cloaca y extrofia cloacal con mayores niveles de confianza y mejorar la prestación de asesoramiento prenatal. Juntos, estos permiten a los padres estar mejor preparados para la condición y al equipo de atención proporcionar el mejor tratamiento inicial posible con el fin de mejorar los resultados de estos pacientes difíciles.

#### REFERENCIAS.

1. Crombleholme TM, D'Alton M, Cendron M, et al. El diagnóstico prenatal y el cirujano pediátrico: el impacto de la consulta prenatal en el manejo perinatal. *J Pediatr Surg.* 1996; 31 (1) :156-162. doi:. 10.1016/S0022-3468 (96) 90340-1 [PubMed] [Cross Ref]
2. Raboei EH. El papel del cirujano pediátrico en el equipo multidisciplinario perinatal. *Eur J Pediatr Surg.* 2008; 18:313-317. doi:. 10.1055/s-2008-1038641 [PubMed] [Cross Ref]
3. Calvo-Garcia MA, Kline-Fe B, Levitt MA, et al. Pistas de resonancia magnética fetal para diagnosticar malformaciones cloacales. *Pediatr Radiol.* 2011; 41 (9) :1117-1129. doi:. 10.1007/s00247-011-2020-8 [PubMed] [Cross Ref]
4. Bischoff A, Levitt MA, Lim AF, et al. El diagnóstico prenatal de malformaciones cloacales. *Pediatr Surg Int.* 2010; 26 (11) :1071-1075. doi:. 10.1007/s00383-010-2685-3 [PubMed] [Cross Ref]

5. Shono T, Taguchi T, Suita S, et al. Hallazgos ecográficos prenatales y de resonancia magnética de anomalías congénitas cloacales asociados con peritonitis meconial. *J Pediatr Surg.* 2007; 42:681-684. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2006.12.060 [PubMed] [Cross Ref]
6. Warne S, Chitty LS, Wilcox DT. El diagnóstico prenatal de anomalías de la cloaca. *BJU Int.* 2002; 89:78-81. doi: 10.1046/j.1464-410X.2002.02556.x [PubMed] [Cross Ref]
7. Meizner I, Levy A, Barnhard Y. Extrofia cloacal: un diagnóstico de ultrasonido excepcional. *Obstet Gynecol.* 1995; 86 (3) :446-450. doi: 10.1016/0029-7844 (95) 00185-T [PubMed] [Cross Ref]
8. Austin PF, Homsy YL, Gearhart JP, et al. El diagnóstico prenatal de la extrofia cloacal. *J Urol.* 1998; 160:1179-1181. doi: 10.1016/S0022-5347 (01) 62733-2 [PubMed] [Cross Ref]
9. Hamada H, Takano K, Shiina H, et al. Nuevo criterio ultrasonográfico para el diagnóstico prenatal de la extrofia cloacal: El tronco de elefante como imagen. *J Urol.* 1999; 162:2123-2124. doi: 10.1016/S0022-5347 (05) 68138-4 [PubMed] [Cross Ref]
10. Gobbi D, Leon FF, Tregnaghi A, et al. El diagnóstico precoz prenatal de extrofia cloacal con imágenes de resonancia magnética fetal. *Diagn Ther fetal.* 2008; 24:437-439. doi: 10.1159/000174570 [PubMed] [Cross Ref]
11. Yamano T, Ando K, Ishikura R, et al. Serie de imágenes de resonancia magnética fetal de extrofia cloacal. *Jpn J Radiol.* 2011; 29:656-659. doi: 10.1007/s11604-011-0600-z [PubMed] [Cross Ref]
12. Ono K, Kikuchi A, Takagi K, et al. Características ecográficas prenatales de extrofia cloacal cubierta completa. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2009; 34:481-483. doi: 10.1002/uog.7346 [PubMed] [Cross Ref]
13. Soffer SZ, Rosen NG, Hong AR, Alexianu M, Peña A. Extrofia cloacal: un plan de gestión unificada. *J Pediatr Surg.* 2000; 35 (6) :932-937. doi: 10.1053/jpsu.2000.6928 [PubMed] [Cross Ref]
14. Levitt MA, Mak GA, Falcone RA, et al. Extrofia cloacal pull o permanente a través de estoma? Una revisión de 53 pacientes. *J Pediatr Surg.* 2008; 43 (1) :164-170. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2007.09.039 [PubMed] [Cross Ref]
15. McHoney M, Ransley PG, Duffy P, et al. La extrofia cloacal: morbilidad asociada con anomalías en el tracto gastrointestinal y la columna vertebral. *J Pediatr Surg.* 2004;

- 39 (8) :1209-1213. doi:. 10.1016/j.jpedsurg.2004.04.019 [PubMed] [Cross Ref]
16. Diamond DA, Jeffs RD. La extrofia cloacal: una experiencia de 22 años. *J Urol.* 1985; 133 (5) :779-782 [PubMed].
  17. Hurwitz RS, Manzoni AM, Ransley PG, et al. Extrofia cloacal: informe de 34 casos. *J Urol.* 1987; 138:1060-1064 [PubMed].
  18. Bischoff A, Tovilla M. Un enfoque práctico para el tratamiento de la incontinencia fecal pediátrica. *Semin Pediatr Surg.* 2010; 19 (2):154-159. doi:. 10.1053/j.sempedsurg.2009.11.020 [PubMed] [Cross Ref]
  19. Bischoff A, Levitt MA, Bauer C, et al. El tratamiento de la incontinencia fecal con un programa de manejo del intestino completo. *J Pediatr Surg.* 2009; 6 (44) :1278-1284. doi:. 10.1016/j.jpedsurg.2009.02.047 [PubMed] [Cross Ref]
  20. Bischoff A, Levitt MA, Peña A. El tratamiento intestinal para el tratamiento de la incontinencia fecal pediátrica. *Pediatr Surg Int.* 2009; 25 (12) :1027-1042. doi: 10.1007/s00383-009-2502-z. [PMC libres artículo] [PubMed] [Cross Ref]
  21. Sawaya D, Goldstein S, Seetharamaiah R, et al. Ramificaciones gastrointestinales del complejo extrofia cloacal: una experiencia de 44 años. *J Pediatr Surg.* 2010; 45:171-176. doi:. 10.1016/j.jpedsurg.2009.10.030 [PubMed] [Cross Ref]
  22. Principio Mitrofanoff, Cistostomía Trans-ependicular continente en la gestión de la vejiga neurogénica. *Chir Pediatr.* 1980; 21 (4) :297-305 [PubMed].
  23. Phillips TM. Espectro de la extrofia cloacal. *Semin Pediatr Surg.* 2011; 20:113-118. doi:. 10.1053/j.sempedsurg.2010.12.007 [PubMed] [Cross Ref]
  24. Levitt MA, Peña A. El ano imperforado y malformaciones cloacales. En: Holcomb GW, JP Murphy, editores. *Cirugía pediátrica Ashcraft.* 5. Elsevier, Philadelphia: Saunders, 2010. pp 468-490.
  25. Patel MN, Racadio JM, Levitt MA, et al. Malformaciones cloacales complejas: el uso de la fluoroscopia rotacional y reconstrucción en 3-D en el diagnóstico y la planificación quirúrgica. *Pediatr Radiol.* 2012; 42 (3) :355-363. doi:. 10.1007/s00247-011-2282-1 [PubMed] [Cross Ref]
  26. Bischoff A, Levitt MA, L nalgas, et al. Hidrocolpos de malformación cloacal. *J Pediatr Surg.* 2010; 45:1241-1245. doi:. 10.1016/j.jpedsurg.2010.02.097 [PubMed] [Cross Ref]

27. Peña A, Migotto-Krieger M, Levitt MA. Colostomía en malformaciones anorrectales: un procedimiento con complicaciones graves pero prevenibles. *J Pediatr Surg.* 2006; 41 (4) :748-756. doi:. 10.1016/j.jpedsurg.2005.12.021 [PubMed] [Cross Ref]
28. Pugash D, PC Brugger, D Betterlheim, et al. Ultrasonido prenatal y MRI fetal: el valor relativo de cada modalidad en el diagnóstico prenatal. *Eur. J Radiol.* 2008; 68:214-226. doi:. 10.1016/j.ejrad.2008.06.031 [PubMed] [Cross Ref]
29. Peña A, Bischoff A, L nalgas, et al. Cloaca posterior aún más la experiencia y las directrices para el tratamiento de una malformación anorrectal inusual. *J Pediatr Surg.* 2010; 45 (6) :1234-1240. doi:. 10.1016/j.jpedsurg.2010.02.095 [PubMed] [Cross Ref]
30. Peña A, Bischoff A, Levitt MA. El enfoque transpúbico para la corrección de malformaciones complejas anorrectales y urogenitales. *J Pediatr Surg.* 2011; 46:2316-2320. doi:. 10.1016/j.jpedsurg.2011.09.023 [PubMed] [Cross Ref]
31. Meyer SR, Smith KM, Ravish IR, et al. Anomalía cloacal compleja en gemelos monocigóticos discordantes. *Urología.* 2009; 73:532-534. doi:. 10.1016/j.urology.2008.09.046 [PubMed] [Cross Ref]
32. Crombleholme TM, Harrison MR, MT Longaker, et al. El diagnóstico prenatal y el manejo de hidronefrosis bilateral. *Pediatr Nephrol.* 1988; 2:334-342. doi:. 10.1007/BF00858690 [PubMed] [Cross Ref]
33. Siebert JR, Rutledge JC, Kapur RP. Asociación de anomalías de la cloaca, la duplicación caudal y hermanamiento. *Dev Pediatr Pathol.* 2005; 8 (3) :339-354. doi:. 10.1007/s10024-005-1157-6 [PubMed] [Cross Ref]
34. Casale P, Grady RW, Waldhausen JH, et al. Variantes de extrofia de cloaca. Puede el gemelo afectado jugar un papel? *J Urol.* 2004; 172 (3) :1103-1106. doi:. 10.1097/01.ju.0000142108.62457.81 [PubMed] [Cross Ref]
35. Goldfischer ER, Almendra PS, Statter MB, et al. Gemelos Omphalopagus con extrofia cloacal cubierta. *J Urol.* 1997; 157:1004-1005. doi:. 10.1016/S0022-5347 (01) 65132-2 [PubMed] [Cross Ref]

60. ASUNTO: MITROFANOFF Y ESTOMA Y CONDUCTOS CATETERIZABLES CONTINENTES Y CATETERES Y AUMENTO VESICAL

**EI USO DE UN CANAL PARA LA CONFIGURACIÓN DE UN ESTOMA SEROSO CONTINENTE CATETERIZABLE: TÉCNICA Y RESULTADOS.**

*Autores: Baradaran N, AA Stec, A Gupta, Keating MA y Gearhart JP., de la División de Urología Pediátrica, Instituto Urológico Brady, Instituciones Médicas Johns Hopkins, Baltimore, y del departamento de Urología de la Universidad Médica de Carolina del Sur, Charleston, Carolina del Sur y de la División de Urología Pediátrica, Walt Disney Pabellón en el Florida Hospital de Niños, de Orlando, FL, EE.UU.*

*Fuentes: Entrez-Pubmed, BJU Int, agosto de 2012.*

**ANTECEDENTES:** La derivación urinaria continente con el aumento de la vejiga es un método establecido para proporcionar la continencia urinaria en los niños con extrofia vesical, que no son candidatos adecuados a tener una reconstrucción del cuello vesical o bien ha fallado la misma. La implantación submucosal de un estoma tubularizado cateterizable (por lo general el apéndice) en el reservorio, con el apoyo general a suministrar por la musculatura de la vejiga o el colon tenia, es segura y altamente efectiva en estos niños. En algunos casos de extrofia vesical clásica y en la mayoría de los pacientes con extrofia cloacal, el íleon se utiliza para la enterocistoplastia y por lo tanto no hay ninguna tenia para respaldar el canal implantado cateterizable. Este estudio describe los pasos para proporcionar un fiable mecanismo de válvula de paso para el canal continente cateterizable utilizando la técnica serosa.

**OBJETIVOS:** Evaluar la eficacia y las complicaciones potenciales a través de la técnica serosa (ST) para la implantación de un estoma continente cateterizable (CCS) durante la enterocistoplastia. Se describe la técnica quirúrgica y se dan ejemplos detallados.

**PACIENTES Y MÉTODOS:** Se autorizó el uso de una revisión institucional aprobada por la Junta de bases de datos departamentales, y fueron identificados los niños con extrofia vesical, nacidos después de 1990, y los pacientes que habían sido sometidos a derivación urinaria con un CCS creada mediante la técnica ST. Las características demográficas y técnicas, así como los resultados clínicos eventuales, se revisaron retrospectivamente.



**RESULTADOS:** Un total de 135 pacientes con derivación urinaria fueron identificados, de los cuales 26 (13 hombres) se habían sometido a la implantación de CCS utilizando la técnica de ST. Los pacientes incluían 14 extrofias clásicas, 10 extrofias cloacales, y 2 epispadias. El apéndice y el íleon cónico se utilizaron para la creación de un CAC en 11 y 15 pacientes, respectivamente. La media (rango) de edad en la creación de una CCS fue de 10,7 (4,4-17,4) años. En el momento de la creación de la CAC, 21 pacientes fueron sometidos a enterocistoplastia inicial, 4 tuvieron aumentos de repetición, y 1 tenía un CAC a la vejiga ya aumentado. El íleon (la longitud media de 18 cm) se utilizó en 24/25 aumentos y fue seleccionado debido a la falta de sigmoideo redundante, en el 52% de los pacientes y intraoperatoria de preferencia del cirujano en los casos restantes. En 1 caso de extrofia cloacal, un remanente del intestino grueso se utilizó. En 24 (92%) de los casos, las CCS iniciales dieron lugar a la continencia completa del canal cateterizable. Después de una media (rango) de 2,5 (0,2 a 7,5) años de seguimiento todos los pacientes estaban secos a través de la cateterización intermitente. El CCS falló en los meses postoperatorios 6 y 21 y requirieron una revisión completa en 2 casos.

**CONCLUSIONES:** El uso de un ST para proporcionar un fuerte respaldo para un canal cateterizable es una excelente opción cuando un canal se debe colocar en el íleon, intestino grueso, o en una zona de aumento muscular, donde el apoyo no está disponible. La técnica de ST ofrece un túnel de forma fiable cateterizable, el mecanismo de la continencia duradera y una buena tasa de éxito al crear una CCS, en combinación con una derivación urinaria.

61. ASUNTO: CISTOGRAFIA Y ECOGRAFIA Y DIAGNOSTICO PRENATAL

**LA ECOGRAFÍA PRENATAL Y LAS ANOMALÍAS UROLÓGICAS.**

*Autores: Clayton DB y Brock JW, de la Division de Urología Pediátrica de la Universidad de Vanderbilt, Nashville, Tenesi, EE.UU.*

*Fuentes: Entrez-Pubmed, Pediatr Clin North Am., agosto de 2012*

RESUMEN.

La ecografía prenatal es una parte integral del cuidado para las mujeres embarazadas en los Estados Unidos. Aunque los datos sorprendentemente pocos existen para apoyar el beneficio clínico de la ecografía de detección durante el embarazo, su uso continúa aumentando. Las anomalías urológicas son las más comúnmente identificadas, con una sensibilidad de detección global cercana al 90%. La hidronefrosis prenatal es el hallazgo más frecuentemente identificado y la predicción de la patología post-natal en base a su presencia puede ser difícil. A medida que el grado de hidronefrosis fetal aumenta también lo hace el riesgo de una verdadera patología del tracto urinario. Los diagnósticos que requieren una atención más urgente son las causas de obstrucción del tracto urinario inferior y la extrofia vesical y cloacal.

62. ASUNTO: PENE Y RECONSTRUCCION  
**FALOPLASTIA EN COMPLETA AFALIA Y ORGANOS  
GENITALES AMBIGUOS. (COMPLETO)**

*Autores: Rachel Bluebond-Langner, MD y Richard J. Redett, MD, del departamento de Cirugía Plástica y Reconstructiva, Escuela de medicina del Johns Hopkins, Baltimore, Maryland, EEUU.*

*Fuentes: Entrez-Pubmed, Semin Plast Surg. agosto de 2012*

**Abstract:** Las indicaciones más comunes para la faloplastia en los niños incluyen la afalia por micropene / insuficiencia severa del pene, genitales ambiguos, insuficiencia fálica asociada con epispadias o extrofia vesical y reasignación a mujer por cambio de sexo masculino en los adolescentes. Hay muchas opciones quirúrgicas para la faloplastia, tanto del tejido local pediculado así como de transferencia de tejido libre. Las ventajas de los tejidos locales incluyen una zona donante más oculta, operación menos compleja y potencialmente más rápida recuperación. Sin embargo, las opciones de pediculados son generalmente menos sensibles, por lo que la colocación de una prótesis de pene da mayor riesgo a los niños y muchos con extrofia vesical han sido intervenidos previamente en el momento de realizar el suministro de sangre de locales colgajos pediculados menos fiables. Aquí los autores discuten los colgajos libres, incluyendo la radial, la cara anterolateral del muslo, la escápula y el ancho dorsal y los colgajos libres de peroné, así como colgajos locales de rotación del abdomen, la ingle y el muslo. El objetivo de la reconstrucción debe ser intentar conseguir un estético y funcional (capacidad para penetrar) falo, que proporcione sensación táctil y erógena, y capacidad de orinar de pie. Lo ideal sería que la operación deba ser completada en 1 o 2 operaciones con una mínima morbilidad del área donante. Existen ventajas y desventajas de cada uno de los colgajos y, por tanto la elección del sitio donante debe ser una combinación de la preferencia del paciente y la capacidad del cirujano para producir un resultado consistente.

**DESARROLLO COMPLETO:**

Las indicaciones más comunes para la faloplastia en los niños incluyen la afalia por micropene / inadecuación del pene grave, genitales ambiguos, insuficiencia fálica asociada con epispadias o extrofia vesical, y reasignación a mujer por cambio de sexo masculino en los adolescentes. La incidencia de la extrofia vesical oscila entre 1:10.000 a 1:50.000 nacimientos vivos. Los niños nacen

con los huesos pélvicos separados, expuestos y eversión vesical, severa deformidad del pene y la abertura de la uretra proximal en el dorso del pene. La longitud corporal anterior es por lo menos 50% más corta (ver fig. Fig. 1)

### Figure 1

(A) *Un varón de 6 meses de edad con epispadias.*

(B) *Un varón de 8 meses de edad con extrofia vesical clásica*



La incidencia de extrofia cloacal se estima en 1:200.000 a 1:400.000 nacidos vivos. Los niños nacen con diástasis importantes de la sínfisis púbica: El intestino grueso y el ciego está extrofiado entre dos mitades de la vejiga, y el falo y el escroto también se separa en dos mitades (véase la figura Fig. 2).

### Figure 2

*Un varón de 12 meses de edad con extrofia cloacal*



Los varones con extrofia vesical o cloacal pueden tener genitales ambiguos y gravemente constituyen la mayor parte del complejo de reconstrucción genital pediátrica. Históricamente, algunos de estos niños han sido convertidos del género de hombre a mujer durante la infancia y más adelante optan por tener una faloplastia, cuando ya se es adolescente o adulto.

### OPCIONES QUIRÚRGICAS PARA LA FALOPLASTIA

Hay muchas opciones quirúrgicas para la faloplastia, tanto de tejido local pediculado así como de transferencia de tejido libre. Las ventajas de los tejidos locales incluyen una zona donante más oculta, una operación menos compleja, y una recuperación potencialmente más rápida. Sin embargo, las opciones de pediculados son generalmente menos sensitivos, por lo que la

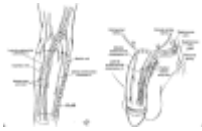
colocación de una prótesis de pene aumenta el riesgo.<sup>2</sup> Aquí vamos a discutir la transferencia de tejido libre del radio, la cara anterolateral del muslo, la escápula y el ancho dorsal, y el peroné, así como colgajos locales de rotación del abdomen, la ingle y el muslo. El objetivo de la reconstrucción debe ser conseguir un estético y funcional (capacidad para penetrar) falo, que proporcione sensación táctil y erógena, capacidad de orinar de pie y lo ideal sería ser completado en 1 o 2 operaciones con un mínimo de morbilidad en la zona donante.<sup>3</sup> Hay ventajas y desventajas de cada uno de los colgajos y, por tanto la elección del sitio donante debe ser una combinación de la preferencia del paciente y la capacidad del cirujano para producir un resultado consistente.

#### Colgajos pediculados de ingle

La faloplastia informada por primera vez era un colgajo pediculado tubularizado del abdomen realizada por Bogoras en 1936.<sup>4</sup> En el campo de los avances de microcirugía, los colgajos pediculados para la reconstrucción del pene se han vuelto menos populares. En general, los colgajos pediculados son estéticamente inferiores y menos sensitivos, lo que impide la inserción de un refuerzo del pene. A pesar de un uso más limitado, los colgajos locales tienen menores tasas de fracaso, los lugares de los donantes son fáciles de ocultar, y se disminuye las horas de quirófano. Aunque las tasas totales de fracaso de los colgajos libres son generalmente menores del 1% por pérdida del colgajo parcial, comprometiendo la permeabilidad de la uretra y la longitud del pene final puede ser tan alta como 12%.<sup>3</sup> Pérdidas parciales del colgajo parece estar asociadas con el uso de tabaco.

#### Colgajo radial libre

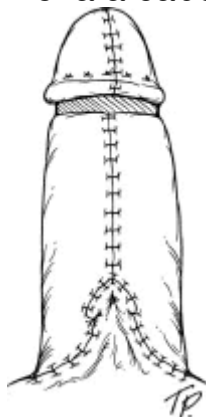
El colgajo radial es uno de los sitios más comunes de los donantes para la reconstrucción del pene. Su uso para la faloplastia fue descrito por primera vez por Song en 1982<sup>5</sup> y modificada por Biemer en 1988 para incluir una porción del radio para la rigidez.<sup>6</sup> El sitio donante es relativamente sin pelo, delgado, y flexible que permite a la solapa ser fácilmente entubada y adecuarse a un pene. El colgajo tiene un largo pedículo y puede ser inervado. Los nervios antebraquial cutáneo lateral y medial se puede coadaptar a los nervios del pene ilioinguinal y dorsal que ofrecen tanto la sensación táctil de protección como la erógena. La arteria radial del colgajo se anastomiza a los femoral profunda, lateral circunfleja ilíaca femoral circunfleja, o la arteria epigástrica inferior y las venas concomitantes, o la vena cefálica del colgajo se anastomiza a las ramas de la vena safena mayor (Fig. . 3).



**Figure 3**

(A) el contorno del colgajo faloplastia radial sobre el brazo. Los nervios antebraquial cutáneo lateral y medial se puede coadaptar a los nervios del pene ilioinguinal y dorsal. La arteria radial del colgajo se anastomiza (más ...)

Muchos niños con extrofia vesical tendrán un estoma umbilical continente y no tendrán necesidad de la reconstrucción uretral, esto se traduce con frecuencia en incontinencia. Para estos niños, el glande del pene es de-epitelización nativa y la sacó de la superficie proximal, ventral del falo (ver fig. Fig. 4) .4). Esto permite la eyaculación de la uretra nativa. Sin el peristaltismo normal previsto por los órganos de corporaciones, la eyaculación no se llega a la punta de la punta del falo, si la reconstrucción uretral completa se lleva a cabo.

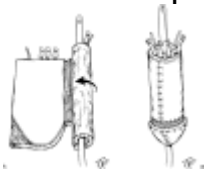


**Figure 4**

La incorporación del glande y la uretra nativos en la base de la superficie ventral de la faloplastia.

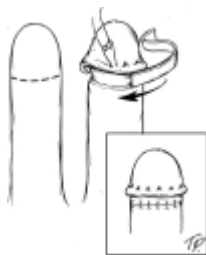
Estos pacientes tienen un estoma umbilical continente y por lo tanto no vacían a través del pene. Para los niños que requieren reconstrucción uretral, el colgajo está diseñado sobre la porción distal del antebrazo y se divide en tres partes. La envoltura externa de la piel del pene, la porción desepitelizada se utiliza para separar la porción exterior del pene reconstruida a partir de la uretra y la cara cubital paleta piel se utiliza para crear la uretra (ver fig. Fig.5) .5). La estética del falo puede ser refinada mediante la creación de una corona con un colgajo local e injerto de piel de espesor total según lo descrito por Monstrey et al 3 (ver fig. Fig. 6) 0.6). El sitio donante del antebrazo radial se puede cerrar con un

injerto de espesor parcial no entubado cosechada en el muslo. La zona donante suele ser demasiado grande para cubrir con un injerto de piel total. La función eréctil puede lograrse utilizando una porción de radio vascularizado cosechado con la solapa o una prótesis de pene insertado en un segundo procedimiento de 10 a 12 meses más tarde después de que la sensación táctil se ha restaurado. Una sonda de Foley transuretral 16F se deja en su lugar durante 2 semanas para reducir el riesgo de estenosis y formación de fístulas, mientras que el neo-uretra se está curando. El tatuaje de la corona para que coincida con el color de la areola se realiza a los 3 meses antes de que recupere la sensibilidad (ver fig. Las figuras 7, 8,y 9).



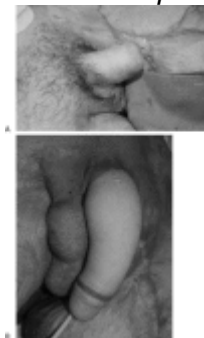
**Figure 5**

*El colgajo se divide en tres secciones, la envoltura externa de la piel del pene, la porción desepitealizada, que se utiliza para separar la porción exterior del pene reconstruida a partir de la uretra, y el cubital caras paleta cutánea (más ..)*



**Figure 6**

*Para crear un glande, la porción distal del colgajo se desepitealiza y luego es doblada por debajo. Un injerto de piel total, obtenido de la ingle, se coloca simplemente debajo.*



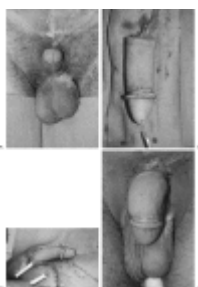
### Figure 7

(A) la amputación parcial del pene después de una explosión de un artefacto explosivo improvisado. (B) Después de la reconstrucción del pene y la uretra



### Figure 8

(A)(A) Un joven de 16 años de edad, con micropene grave y extrofia vesical (B) que se sometió a faloplastia radial. La reconstrucción de la uretra no se llevó a cabo cuando el paciente tiene una stoma.tinente 9.



### Figure 9

(A) Se trata de una paciente de 17 años de edad, con micropene y extrofia vesical que se sometió a una faloplastia radial. (B) después de la tubularización del colgajo y la creación de los neoglandes. La reconstrucción de la uretra no se realizó (más ...)

Monstrey et al tener una de las mayores series de faloplastias radiales con 287 pacientes, 100% de los pacientes tenían la sensación táctil durante un año, por lo que la inserción de una prótesis de pene fue segura, y el 80% tuvo sensación erógena.<sup>3</sup> complicaciones con el implante de pene fueron más comunes, con el 44% de los pacientes que requirieron la eliminación debido a la infección, erosión o pérdida de fluido. Las complicaciones urológicas fueron las segundas más comunes, 41% en general, con fístulas como la más común que las constricciones.<sup>3</sup> La ventaja del colgajo radial libre es que es una delgada, flexible, de pared piel relativamente sin pelo que proporciona sensación erógena, y permite la reconstrucción uretral en una sola etapa. La desventaja es que el sitio donante puede ser difícil de ocultar y una prótesis rígida se requiere para la penetración. Dado que el sitio donante del antebrazo para una faloplastia es mucho mayor que la utilizada para la reconstrucción de la cabeza y cuello, se podría especular que la morbilidad asociada es mayor. Selvaggi revisa la morbilidad del área donante en 129 pacientes que habían sufrido la faloplastia



radial.<sup>7</sup> El tamaño promedio del colgajo fue de 228 cm<sup>2</sup>, a menudo incluyendo el tendón palmar y con una incisión que se extiende a la fosa antebraquial. Las complicaciones y las tasas son comparables a la de los pequeños colgajos radiales del antebrazo e incluyen la pérdida parcial del injerto de piel, la disminución de la sensibilidad, hinchazón, disminución de la amplitud de movimiento (resueltos con terapia manual). No hubo diferencias en los informes de los pacientes de la satisfacción estética entre los injertos de piel espesa y de espesor dividido.

#### Colgajo anterolateral de muslo

El colgajo de la cara anterolateral del muslo (ALT) puede ser utilizado tanto para pediculado como para la faloplastia de colgajo libre. Descamps et al informa en una serie pequeña de los niños con afalia reconstruida con un colgajo pediculado ALT de sensaciones.<sup>8</sup> Felici et al fueron los primeros en describir el uso de la ALT libre para la faloplastia.<sup>9</sup> El colgajo se basa en la rama descendente de la circunfleja femoral lateral los buques de la inervación proporcionados por el nervio cutáneo femoral lateral. Rubino et al describen la recolección del colgajo con un manguito de 3 cm de la fascia, que puede ser entubado para proporcionar un neo-túnica para cubrir la prótesis del pene.<sup>10</sup> Para crear un neo-uretra, un injerto de piel separada debe ser cosechada, envuelta alrededor de un catéter, y cosida a la uretra nativa. Mutaf et al describen un colgajo pediculado quimérico en el que el sartorio se cosecha y entubado para crear el neo-uretra dentro del entubado ALT.<sup>11, 12</sup> La ventaja del sartorio es que es bien vascularizada y sin pelo. La ALT pediculado es particularmente útil cuando la anatomía vascular pélvica es incierta, como en los niños que han sido sometidos a múltiples procedimientos para la extrofia vesical. Lumen et al compararon el colgajo libre radial a la solapa ALT pediculado y encontraron que aunque algunos pacientes sentían el sitio donante ALT era más fácil de ocultar y el tiempo quirúrgico disminuía, si bien la sensibilidad de la ALT en comparación con el antebrazo radial está marcadamente disminuida.<sup>13,14</sup>

#### Colgajo de dorsal ancho miocutáneo

Perovic et al han informado ampliamente sobre el uso del colgajo de dorsal ancho miocutáneo de pene reconstruction.<sup>15, 16</sup> Las ventajas de este colgajo son una mínima morbilidad del sitio donante con una cicatriz que se puede ocultar, un sitio donante relativamente sin pelo, y los buenos resultados estéticos. Sin embargo, dado que el colgajo se toma de una zona menos sensible del cuerpo, la sensación táctil puede ser limitada y la sensación erógena puede ser difícil de lograr. El colgajo de dorsal ancho

miocutáneo se basa en los vasos y el nervio toracodorsal, que se anastomiza a la arteria femoral y la vena safena o la arteria epigástrica inferior profunda y la vena. La coaptación nerviosa se lleva a cabo en el nervio dorsal del pene o del nervio ilioinguinal. Perovic et describen un parche de 17 x 15 cm de piel rectangular utilizado para el árbol, una tira intermedia de 1-cm desepiteliazada con un componente distal circular para la reconstrucción del glande centrado sobre el pedículo (fig. 10) 0,16 Sólo una tira delgada de músculo alrededor el pedículo es cosechada, lo que permite que la solapa pueda ser fácilmente tubularizada. En la mayoría de los casos, la zona donante puede ser cerrada primariamente con la incisión que se aproxima a la línea axilar media, pero a veces un injerto de piel de espesor parcial se requiere. Esta técnica proporciona un falo que es 13 – a 16-cm de largo y de 10 a 12 cm de circunferencia.15, 16. La uretroplastia se realiza en dos etapas. Un injerto de mucosa bucal se coloca y los restos corporales se incorporan en el neofalo menos de 3 meses. A los 6 meses, el injerto se tubulariza y se conecta a la uretra nativa. La colocación de una prótesis de pene se retrasa hasta finales de la adolescencia, pero el músculo proporciona una cama bien vascularizada para minimizar el riesgo de extrusión. El gran volumen de tejido vascularizado asociado con el colgajo de dorsal miocutáneo permite que la uretroplastia sea un éxito, la inserción de una prótesis de pene, y el promedio de tamaño de falo por encima de la media. Vesel y et describen la inervación de los ancho de la función eréctil. Cuando el paciente contrae los aductores y recto interno, los colgajos dorsales se acortan, amplían y se endurece el nuevo falo. Sin embargo, durante la marcha y cuando no son sexualmente activo el falo es flácido.17 Está compuesto por el colgajo de tejido somático, que crece linealmente con el niño a diferencia de los tejidos andrógenos sensibles que crecen de manera exponencial en la pubertad. Cuando se realiza la faloplastia en niños se debe apuntar a un pene adulto de tamaño casi linealmente como el crecimiento del tejido somático.16



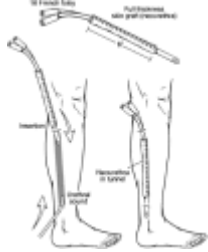
## Figure 10

*Esto ilustra el diseño del colgajo miocutáneo dorsal descrito por Perovic. El colgajo está centrado sobre el pedículo y las medidas de 17 x 15 cm, con una paleta cutánea rectangular para el eje, la intervención de un 1 cm de desepitealizado (más ...)*

### Colgajo de peroné osteocutáneo

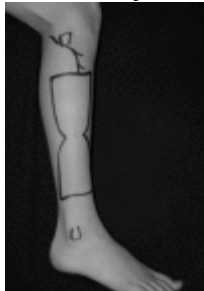
Sadove et fueron los primeros en introducir el uso del colgajo de peroné para la faloplastia, en 1992.<sup>18</sup> Este colgajo se puede elevar en una sola etapa o prelamina para crear un neo-uretra (Fig. 11).<sup>19,20</sup> Sadove et encontraron que la prelamina de la neo-uretra reduce la incidencia de la uretra y fistulas <sup>21</sup>, mejor control de la circunferencia porque el colgajo se envuelve alrededor de la uretra en lugar de entubarse. Para la prelamina de la neo-uretra un injerto de piel de grosor envuelto alrededor de un catéter se inserta en la pierna. En una segunda etapa, el colgajo peroné se recoge sobre la base de los vasos peroneos a lo largo del tabique interóseo posterior, dejando 7 cm de hueso peroné proximal y distal. La paleta piel puede ser orientada horizontalmente y luego entubarse, o verticalmente y luego doblarse sobre sí misma. Para el patrón de piel vertical, la paleta cutánea distal contiene el peroné y la uretra prelamina y se pliega entonces para formar el lado ventral del pene. La paleta cutánea proximal es más sensible y forma la cara dorsal del pene (Fig. 12). La sensación del colgajo es suministrada por el nervio cutáneo sural lateral (LSCN), que los cursos posteriores al tabique en el 74% de los casos con una rama anterior en el 26% de los casos.<sup>22</sup> Woerdeman et encontraron que en el 54% de los casos la LSCN estaba dentro de los 3 cm del tabique, pero en el 86% de los casos dentro de los 4 cm de la septum.<sup>22</sup> Así, la paleta cutánea debe colocarse por detrás del tabique y en los dos tercios proximales de la pierna inferior. Hage et recomiendan preoperatoria sensorial mediante la inyección de lidocaína al marcar sobre el tendón del bíceps femoral y la señalización de la zona como resultado del adormecimiento en la cara lateral de la parte baja de la pierna.<sup>20</sup> A continuación, se fija el hueso de los cuerpos cavernosos del pene corpus o de la sínfisis púbica. Hage y otros sugieren que el hueso ~ 2 cm más largo que la piel para que el falo no es flexible. El peroné proporciona rigidez y en muchos casos evita la necesidad de una prótesis de pene, que puede estar lleno de complicaciones. Sin embargo, el hueso está sujeto a la reabsorción, deformación y fractura en el tiempo y algunos lo encuentran difícil de ocultar en los pantalones. Dabernig et al han descrito un colgajo fasciocutáneo peroneo de la pierna que no incluye el fibula.<sup>23</sup> Esta técnica se refiere a la crítica de que la

rigidez permanente de la solapa osteocutáneo peroné puede ser difícil de ocultar. La ventaja principal del sitio peroné es la facilidad de ocultar el sitio del donante 24. En la experiencia temprana con la solapa, la tasa de fístulas uretrales fue muy alta. La prelaminación de la uretra ha reducido la incidencia, pero se le añade un paso adicional en el proceso de reconstrucción.



**Figure 11**

*Ilustración de la prelaminación de la neo-uretra en el colgajo libre de peroné con un injerto de piel total entubada en un 12 catheter Foley*



**Figure 12**

*Este dibujo ilustra la solapa orientada verticalmente. La paleta cutánea distal del peroné contiene la uretra prelaminada y se pliega para formar la parte ventral del pene. La paleta cutánea proximal es más sensible y forma la parte dorsal (más ...)*

Las complicaciones urinarias, incluyendo estenosis y fístulas son las complicaciones más comunes y frustrantes de la faloplastia y se han notificado ser tan altas como del 80% en algunas series. 3. Monstrey et informan sobre la mayor serie de faloplastias radiales (n = 287) en la que se ha completado la uretroplastia en el momento del colgajo. 41% de los pacientes en su serie, ha tenido complicaciones uretrales, pero sólo el 18% requirió reoperación. Perovic describe una uretroplastia en dos etapas que se inicia 3-6 meses después del colgajo musculocutáneo de dorsal ancho y reporta una tasa general de complicaciones uretral de 12,5% (2 pacientes), con sólo 1 de 16 pacientes que requirieron reoperación por la fístula uretral.<sup>16</sup> Muchos de los que utilizan el peroné libre como zona donante para la faloplastia sienten que la prelaminación de la uretra, así como una uretroplastia en dos etapas disminuye la incidencia de estenosis y fistulas.<sup>19, 20</sup> Schaff et prelaminan ambos

colgajos radiales osteocutáneo y el peroné en un esfuerzo para reducir las complicaciones uretrales. En su serie, el 32,6% de los pacientes desarrollaron una estenosis y el 16% desarrolló una fístula (4 de los 6 pacientes con fístulas requieren reintervención) .25

#### La sensación y la función sexual

El nervio dorsal del pene ofrece la sensación erógena y el nervio ilioinguinal proporciona la sensación táctil y de protección. Los estudios que han comparado la sensibilidad de diferentes colgajos, tanto erógenas y de protección, han encontrado el colgajo radial libre que es el más sensible. Lumen et descubrieron que la sensibilidad de la faloplastia radial es superior a la sensación del colgajo ALT pediculado en pacientes transexuales<sup>14</sup>. Papadopulos et compararon la sensibilidad del colgajo libre de antebrazo a la sensaciones del colgajo libre de peroné osteofasciocutáneo en faloplastias para las personas transexuales y encontraron que la sensibilidad del colgajo era subjetivamente mejor que el del colgajo de peroné <sup>26</sup>. Muchos de los datos sobre la sensación erógena es auto-informe de datos de la literatura de transgénero. Tanto DeCuypere et como Selvaggi et informaron de un 100% de capacidad de alcanzar el orgasmo en sus respectivas poblaciones de estudio de los pacientes transexuales que se sometieron a la faloplastia radial con la coaptación de los nervios antebraquial medial y lateral al nervio ilioinguinal y nervio dorsal sensorial.<sup>27 y 28</sup>.

#### Prótesis de Pene

La rigidez necesaria para la penetración es un componente clave de la faloplastia ideal, pero es la porción de la reconstrucción con la mayor tasa de complicación. Las complicaciones incluyen la erosión, la exposición, infección, fallo mecánica, y la fibrosis del pene. Se han utilizado tejidos autólogos, incluidos los huesos y el cartílago, sin embargo, estos materiales pueden reabsorberse con el tiempo o fracturarse y dejar al paciente con un pene de forma permanentemente rígido que puede ser embarazoso y difícil de ocultar. Las faloplastias fasciocutáneas requieren la inserción de una prótesis de pene para la penetración. La impresión general es que la inserción de una prótesis de pene se debe hacer en una segunda etapa, cuando el neo falo está completamente curado y la sensación de protección ha regresado alrededor de un año después de la primera cirugía.<sup>29</sup> Hoebeke et informaron sobre su experiencia en hidráulica eréctil con los implantes en 129 mujeres convertidas a hombres transexuales mediante faloplastias radiales. La tasa de complicación total resultante en la revisión significativa o

en la eliminación fue del 41%, 11,9% para la infección, el 8,1% para la extrusión, el 9,2% para la fuga, el 14,6% para la mala posición, y el 13% para la disfunción total.<sup>30</sup> La tasa de explante en las series de Monstrey et sobre 130 prótesis de pene en faloplastias radiales es comparable al 44,6%<sup>0,3</sup>

#### Momento de la Reconstrucción

Muchos creen que la faloplastia debe llevarse a cabo antes de o en torno a la época de la pubertad (10-14 años) en un esfuerzo por minimizar el trauma psicológico asociado con los genitales inadecuados.<sup>15, 31</sup> Todas las técnicas de faloplastia utilizan tejido somático que no es la hormona responsable y crecerá acorde con el resto del cuerpo. Un pene natural, sin embargo, crece de manera exponencial durante la pubertad en respuesta a las oleadas hormonales. Así, cuando se reconstruye un paciente pediátrico, debe planificarse un falo casi de tamaño de adulto, ya que el crecimiento del tejido somático será lineal. <sup>16, 31.</sup>

#### Referencias:

1. Gearhart J, R. Mathews Wein AJ, LR Kavoussi, AC Novick, Partin Una W. Campbell-Walsh Urology. 9<sup>a</sup> ed. Philadelphia: Saunders, 2007. La extrofia / epispadias, pp 3497-3555.
2. Salgado CJ, Monstrey S, P Hoebeke, Lumen N, M Dwyer, Mardini S. Reconstrucción del pene después de la cirugía. Urol Clin North Am.. 2010; 37 (3) :379-401. [PubMed]
3. Monstrey S, Hoebeke P, Selvaggi G, et al. Reconstrucción del pene: es el colgajo radial en realidad la técnica estándar? Plast Surg Reconstr. 2009; 124 (2) :510-518. [PubMed]
4. Bogoras N. Construcción del pene plástico capaz de llevar a cabo el coito. Zentralbl Chir. 1936; 63:1271-1276.
5. Song R, Y Gao, Y, Song, Y Yu, Y. El colgajo de Song. Clin Plast Surg. 1982; 9 (1) :21-26. [PubMed]
6. Biemer E. Construcción del pene mediante el colgajo radial del brazo. Clin Plast Surg. 1988; 15 (3) :425-430. [PubMed]
7. Selvaggi T, S Monstrey, Hoebeke P, et al. Morbilidad del sitio donante del colgajo libre radial después de 125 faloplastias en el trastorno de identidad de género. Plast Surg Reconstr. 2006; 118 (5) :1171-1177. [PubMed]
8. Descamps M J, P Hayes M, Hudson D AJ. Faloplastia en completa afalia: pediculado cara anterolateral del muslo. J Plast Reconstr Aesthet Surg. 2009; 62 (3): e51-E54. [PubMed]
9. Felici N, A. Felici Una técnica de faloplastia nueva: la libre circulación de faloplastia colgajo anterolateral del muslo. J Plast Reconstr Aesthet Surg. 2006; 59 (2) :153-157. [PubMed]

10. Rubino C, Figus A, Dessy L A, et al. Isla inervado pediculado colgajo anterolateral de muslo para el neo-falo de reconstrucción en el sexo femenino-a-hombre. *J Plast Reconstr Aesthet Surg*. 2009; 62 (3): e45-E49. [PubMed]
11. Mutaf M, D Isik, Bulut O, Büyükgüral B. Una verdad en una fase técnica para la reconstrucción fálica nonmicroquirúrgica total. *Ann Plast Surg*. 2006; 57 (1) :100-106. [PubMed]
12. Mutaf M. Una nueva técnica quirúrgica para la reconstrucción fálica: colgajo de Estambul. *Plast Surg Reconstr*. 2000; 105 (4) :1361-1370. [PubMed]
13. Lumen N, S Monstrey, Selvaggi G, et al. Faloplastia: un tratamiento valioso para los varones con insuficiencia del pene. *Urología*. 2008; 71 (2) :272-276. la discusión 276-277. [PubMed]
14. Lumen N, S Monstrey, P Ceulemans, Laecke E furgoneta, Hoebeke P. La cirugía reconstructiva de la insuficiencia de pene grave: la faloplastia con un colgajo libre radial o un colgajo pediculado cara anterolateral del muslo. [Epub ahead of print] *Adv Urol*. 2008, 04 de noviembre
15. Djordjevic ML, Bumbasirevic MZ, Vukovic PM, Sansalone S, S V. Perovic musculocutáneo de dorsal ancho colgajo libre transferencia de faloplastia total en los niños. *J Pediatr Urol*. 2006; 2 (4) :333-339. [PubMed]
16. Perovic SV, Djinovic R, Bumbasirevic M, M Djordjevic, Vukovic Faloplastia total P. utilizando un colgajo musculocutáneo de dorsal ancho. *BJU Int*. 2007; 100 (4) :899-905. discusión 905. [PubMed]
17. Vesely J, Hyza P, Ranno R, et al. Nueva técnica de la faloplastia total con colgajo reinervado de dorsal ancho miocutáneo libre en el sexo femenino-a-hombre. *Ann Plast Surg*. 2007; 58 (5) :544-550. [PubMed]
18. Sadove RC, McRoberts J W. total reconstrucción fálica con el colgajo libre de peroné. *Plast Surg Reconstr*. 1992; 89 (5): 1001. [PubMed]
19. Capelouto CC, Orgill DP, Loughlin K Faloplastia radial completa con un colgajo de peroné osteocutáneo prelaminated. *J Urol*. 1997; 158 (6) :2238-2239. [PubMed]
20. Hage J J, H Winters A, J Van Lieshout. Faloplastia con colgajo libre de peroné: las modificaciones y recomendaciones. *Microcirugía*. 1996; 17 (7) :358-365. [PubMed]
21. Sadove RC, M Sengezer, JW McRoberts, M D. Wells. Reconstrucción total del pene en una sola etapa con un colgajo libre de peroné sensaciones. *Plast Surg Reconstr*. 1993; 92 (7) :1314-1323. análisis 1324-1325. [PubMed]

22. Woerdeman LA, BJ Chaplin, Griffioen FM, Bos K E. Sensación del colgajo osteocutáneo de peroné: estudio anatómico del patrón de inervación del colgajo de piel. De cabeza y cuello. 1998; 20 (4) :310-314. [PubMed]
23. Dabernig J, Chan LK, Schaff J. Faloplastia con (septocutáneas) colgajo libre de peroné sin peroné. J Urol. 2006; 176 (5) :2085-2088. [PubMed]
24. Papadopoulos NA, Schaff J, Biemer E. El uso de la libre prelamina y sensación del colgajo osteofasciocutáneo de peroné en la faloplastia. Lesión. 2008; 39 (Suppl 3): S62-S67. [PubMed]
25. Schaff J, Papadopoulos N A. Un nuevo protocolo para la faloplastia completa con colgajos libres osteofasciocutáneos sensuales y prelamina: experiencia en 37 pacientes. Microcirugía. 2009; 29 (5) :413-419. [PubMed]
26. Papadopoulos NA, Schaff J, Biemer E. Utilidad del antebrazo libre osteofasciocutáneos sensaciones y los colgajos de peroné para la construcción de nuevo falo. J Reconstr Microsurg. 2001; 17 (6) :407-412. [PubMed]
27. De Cuypere G, Elaut E, Heylens G, et al. Seguimiento a largo plazo: resultado psicosocial de los transexuales belgas después de la cirugía de reasignación de sexo. Sexologies. 2006, 15:126-133.
28. Selvaggi G, S Monstrey, P Ceulemans, G T'Sjoen, De Cuypere G, P. Hoebeke. La sensibilidad genital después de la cirugía de reasignación de sexo en pacientes transexuales. Ann Plast Surg. 2007; 58 (4) :427-433. [PubMed]
29. Hage JJ, De Graaf F H. Abordar las necesidades ideales de la faloplastia con colgajo libre: algunas reflexiones sobre los refinamientos de la técnica. Microcirugía. 1993; 14 (9) :592-598. [PubMed]
30. Hoebeke PB, Decaestecker K, M Beysens, Opdenakker Y, Lumen N, S Monstrey. Implantes M eréctil en las mujeres-a-hombre: nuestra experiencia en 129 pacientes. Eur. Urol. 2010; 57 (2) :334-340. [PubMed]
31. Perović S. Faloplastia en niños y adolescentes utilizando el colgajo extendido del pedículo en la ingle aislada. J Urol. 1995; 154 (2 Pt 2) :848-853. [PubMed]



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

**ANOMALÍAS GENITOURINARIAS COMPLEJAS EN RM FETAL: RESULTADOS DE IMAGEN Y ENFOQUE PARA EL DIAGNÓSTICO.**

*Autores: Chauvin NA, Epelman M, Victoria T, Johnson AM, del departamento de Radiología, Hospital de Niños de Filadelfia, EEUU. Fuentes: Entrez-Pubmed, AJR Am J Roentgenol., agosto de 2012.*

RESUMEN

OBJETIVO: El objetivo de este artículo es presentar los patrones de resonancia magnética fetal de anomalías del tracto genitourinario, incluyendo el complejo extrofia-epispadias, la malformación cloacal, la anomalía del seno urogenital, válvulas de uretra posterior, y otras causas que dan lugar a la dilatación del tracto urinario inferior, sin oligohidramnios. La embriología relevante será revisada, y los puntos prácticos serán, siempre que se pueda, ayuda para la interpretación.

CONCLUSIÓN: Las anomalías genitourinarias complejas tienen resultados reconocibles en imágenes de resonancia magnética del feto. Los hallazgos de imágenes pueden ser sutiles, un alto índice de sospecha y una lista sistemática son útiles para el diagnóstico preciso. La familiaridad con los patrones de resonancia magnética del feto de anomalías genitourinarias complejas es crucial para hacer diagnósticos más precisos que haga posible una buena gestión del embarazo y su impacto, consejo y el tratamiento postnatal.

64. ASUNTO: VARIANTES DE EXTROFIA Y EXTROFIA CLOACAL Y PENE

**EXTROFIA CLOACAL CLASICA CON EL FALO INTRAVESICAL.**

*Autores: Arunachalam P, Pillai SB, Sridhar DC.*

*Fuentes: Entrez-Pubmed, J Pediatr Surg. Julio de 2012.*

RESUMEN

Las anomalías del pene, tales como epispadias, difalia, asimetría y afalia han sido informadas con extrofia cloacal. La presencia del falo intravesical con extrofia cloacal se presenta con una revisión de la literatura.

65. ASUNTO: CIERRE PRIMARIO Y RESULTADOS DE CONTINENCIA

**RESPUESTA A: CIERRE PRIMARIO RETRASADO DE LA EXTROFIA VESICAL: EL TRATAMIENTO POSTOPERATORIO INMEDIATO CONDUCE A RESULTADOS EXITOSOS**

*Autores: Canning DA.*

*Fuentes: Entrez-Pubmed, J Urol, setiembre de 2012*

*NO ABSTRACT DISPONIBLE*

66. ASUNTO: OSTEOTOMÍA Y PELVIS  
**RESPUESTA A: LA APLICACIÓN DE LA OSTEOTOMIA  
PELVICA EN PACIENTES ADULTAS FEMENINAS CON  
EXTROFIA: APLICACIONES Y RESULTADOS**

*Autores: Canning DA.*

*Fuentes: Entrez-Pubmed, J Urol, setiembre de 2012*

*NO ABSTRACT DISPONIBLE*

67. ASUNTO: RECONSTRUCCION

**RESPUESTA A: FUNDA DETRUSOR PARA LA RECONSTRUCCIÓN DEL CUELLO VESICAL EN UNA SERIE DE NIÑOS CON EXTROFIA VESICAL.**

*Autores: Canning DA.*

*Fuentes: Entrez-Pubmed, J Urol, setiembre de 2012*

*NO ABSTRACT DISPONIBLE*

68. ASUNTO: INVESTIGACION

**COMPLEJO EXTROFIA EPISPADIAS ESPONTANEO EN UNA CABRITA**

*Autores: Athanasiou LV, Papadakis SM, y Polizopoulou ZS, de la facultad de Medicina Veterinaria de la Universidad de Thessaly, Karditsa, Grecia.*

*Fuentes: Entrez-Pubmed, Vet Q, agosto de 2012.*

*NO ABSTRACT DISPONIBLE*

69. ASUNTO: CIERRE PRIMARIO Y PELVIS Y ESTUDIO RADIOGRAFICO Y CISTOGRAFIA Y ECOGRAFÍA Y RESONANCIA MAGNETICA  
**EVALUACION DE LA REDISTRIBUCIÓN MUSCULAR DEL SUELO PELVICO DESPUÉS DEL CIERRE PRIMARIO DE LA EXTROFIA VESICAL CLASICA MEDINTE IMÁGENES DE RESONANCIA MAGNETICA DE 3 DIMENSIONES.**

*Autores: Stec AA, Tekes A, Ertan G, Phillips TM, Novak TE, Solaiyappan M, Huisman TA, Sponseller PD, Gearhart JP, del departamento de Urología, Universidad Médica de Carolina del Sur, Charleston, EEUU.*

*Fuentes: Entrez-Pubmed, J Urol, agosto de 2012.*

**OBJETIVO:** Utilizamos la reconstrucción de imágenes de resonancia magnética de 3 dimensiones para generar modelos de musculatura del suelo pélvico en la extrofia vesical clásica, permitiendo el análisis estadístico de los cambios vistos en la anatomía después del cierre primario.

**MATERIALES Y METODOS:** Los pacientes con extrofia vesical clásica se sometieron a imágenes de resonancia magnética pélvica antes y después del cierre primario. Los contornos del ani elevador se asignaron y se midió el espacio en tres dimensiones. Además, ángulos en dos dimensiones y mediciones se utilizaron para hacer un análisis cuantitativo y cualitativo del suelo pélvico antes y después del cierre.

**RESULTADOS:** Un total de 19 casos de extrofia vesical clásica fueron incluidos en el estudio, con 12 cerrados de recién nacidos sin osteotomía y 7 cerrados después de la osteotomía. En ambos grupos el suelo pélvico pre-cierre de extrofia en el plano axial era similar a una caja y después del cierre tenía una rotación más hacia el interior. La inclinación y la angulación del músculo ani elevador se mantuvo relativamente sin cambios en ambos grupos. El grupo muscular de ani elevador, con o sin osteotomía, se redistribuyó en el compartimento anterior de la pelvis después del cierre. Después de la operación exitosa de cierre de extrofia, la vejiga tenía una posición más profunda dentro de la pelvis. Tras el cierre el músculo del ani elevador recuperó la esperada forma contorneada suave.

**CONCLUSIONES:** El cierre primario de extrofia de la vejiga 1) remodela la pelvis de una configuración en forma de caja a una más hacia el interior rotada en hamaca, 2) redistribuye una porción significativa del músculo ani elevador en el compartimento anterior

y 3) facilita un contorno suave y uniforme del suelo pélvico. El cierre del anillo pélvico óseo por re aproximación púbica en el recién nacido o por osteotomía en un niño produce cambios similares en el suelo pélvico.



## 70. ASUNTO: INVESTIGACION

### **FACTOR DE CRECIMIENTO $\beta$ 1 TRANSFORMANTE MEDIATIZA LA MIGRACIÓN EN CÉLULAS DEL MUSCULO LISO VESICAL EN CULTIVOS DE CONTROL HUMANOS Y DE EXTROFIA**

*Autores: Suson KD, AA Stec, JP Gearhart, LA Shimoda, de la División de Urología Pediátrica, del Instituto Urológico Brady, Escuela de Medicina Johns Hopkins de Baltimore, Maryland, EEUU. Fuentes: Entrez-Pubmed, J Urol, agosto de 2012.*

**OBJETIVO:** El factor de crecimiento transformante- $\beta$ 1 regula la composición de la matriz extracelular, y la función de los impactos y la proliferación en varios tipos de células, incluyendo las células musculares lisas de la vejiga. En este estudio se evaluó la respuesta al factor de crecimiento transformante- $\beta$ 1 en células de músculo liso vesicales cultivadas de control y en la extrofia.

**MATERIALES Y MÉTODOS:** Cultivos primarios de células de músculo liso de la vejiga se establecieron a partir de pacientes con extrofia de vejiga o reflujo vesicoureteral. La expresión músculo liso específica  $\alpha$ -actina y miosina de cadena pesada se determinó mediante inmunohistoquímica. La migración celular, la concentración de calcio intracelular y la proliferación se determinaron después de una incubación de 24 a 48 horas en medio basal, con o sin factor de crecimiento transformante- $\beta$ 1 (0,001 a 3 nM) o factor de crecimiento transformante- $\beta$ 1 inhibidor del receptor de SB 431542 (10 mM).

**RESULTADOS:** Los cultivos de células de músculo liso vesicales en extrofia y en control se tintaron positivo para  $\alpha$ -actina y la miosina de cadena pesada. Las células musculares lisas en extrofia demostraron aumento de la migración en comparación con las células del músculo liso en los de control al inicio del estudio (38% vs 20%,  $p = 0,01$ ). El factor de crecimiento transformante- $\beta$ 1 incrementó la migración de células del músculo liso mientras que el SB 431542 disminuyó la migración de células del músculo liso extrólicas. Las células de control tenían una mayor concentración de calcio intracelular, que se redujo significativamente cuando se expone a SB 431542. El factor de crecimiento transformante- $\beta$ 1 no provocó cambios significativos en la concentración de calcio intracelular. La inhibición de los receptores del factor de crecimiento transformante  $\beta$ 1 disminuyó la proliferación de las células de músculo liso en extrofia y en los de control, pero el factor de crecimiento exógeno  $\beta$ 1 no impactó en la proliferación.

**CONCLUSIONES:** Nuestros resultados sugieren que existen diferencias claras en el funcionamiento de las células del músculo liso vesical entre los casos de extrofia y los de control que persisten en los cultivos. Aunque la concentración de calcio intracelular restante fue mayor en las células de control, las tasas de proliferación fueron similares en ambos tipos de células, lo que indica que una menor concentración de calcio intracelular no impactó en el crecimiento potencial. En contraste, la migración mejorada se observó en células extrofia, posiblemente debido al exceso de señalización del factor de crecimiento transformante- $\beta$ 1, pero aparentemente independiente de los aumentos en la concentración de calcio intracelular.

71. ASUNTO: GENERALIDADES Y RESULTADOS DE CONTINENCIA  
**LAS TASAS PUBLICADAS DE ÉXITO QUIRÚRGICO EN UROLOGÍA PEDIÁTRICA, SON FICCIÓN O REALIDAD?**

*Autores: Prasad MM, Marcos A, Vásquez E, EB Yerkes, Cheng EY, de la División de Urología, del Hospital de Niños Memorial, Northwestern Universidad de Chicago, Illinois, EEUU.  
Fuentes: Entrez-Pubmed, J Urol, agosto de 2012.*

**PROPÓSITO:** Los padres aconsejados para cirugía citan riesgos operativos basados en los resultados publicados en la literatura. Sin embargo, los resultados de un solo cirujano o de estudios retrospectivos de una sola institución no son generalizables. Se evaluó si los resultados publicados fueron percibidos como representativos de la práctica personal por los urólogos pediátricos. También se correlaciona patrones de percepciones con volúmenes quirúrgicos y las variables demográficas.

**MATERIALES Y MÉTODOS:** Una encuesta de 26 preguntas en 8 temas fue enviada por correo electrónico a 269 miembros de la Academia Americana de Pediatría Sección de Urología. Los temas estudiados incluyen el hipospadias distal y proximal de única etapa, pieloplastia, reimplantación ureteral con o sin ahusamiento, la reconstrucción del cuello vesical y la reparación de la extrofia vesical en una sola etapa o en 2 etapas. A los participantes se les preguntó si sus tasas de resultados fueron más bajas, similares o mejores a los resultados específicos publicados en una escala Likert de 5 puntos. Los participantes del estudio también se les solicitó proporcionar datos demográficos y estimar su volumen anual de casos para cada condición.

**RESULTADOS:** De los 269 miembros de la sección que fueron contactados 110 (40,9%) completaron la encuesta. Más del 80% de los encuestados practican urológica pediátrica exclusivamente con el 50,9% informando de volúmenes operativos de más de 400 casos por año. Una mayor proporción de participantes informaron de resultados peores que los informes publicados sobre las tasas de fístulas en hipospadias (distal  $p = 0,001$ , y proximal  $p = 0,023$ ), proporciones de continencia en reparación del cuello vesical ( $p = 0,018$ ) y reparación de extrofia (en una sola etapa y en 2 etapas  $<0,001$ ). Los mejores resultados en comparación con los datos publicados fueron reportados para el reimplante ureteral ( $p = 0,013$ ) y pieloplastia ( $p = 0,003$ ). Sin embargo, estos hallazgos no se

correlacionaron consistentemente con el volumen de casos u otras características demográficas.

**CONCLUSIONES:** Un número importante de los urólogos pediátricos consideran que sus resultados personales son diferentes de los de la literatura publicada, independientemente del grupo práctico, el volumen operatorio o el tiempo de práctica. En la era del pago por desempeño y mejora de la calidad, el sesgo de lo publicado puede tener implicaciones para el cuidado del paciente, el reembolso y la mala praxis.

72. ASUNTO: AUMENTO VESICAL Y MITROFANOFF Y DERIVACION URINARIA Y CIERRE DEL CUELLO VESICAL Y RESULTADOS DE CONTINENCIA Y EXPERIENCIAS INTERNACIONALES

**EL CIERRE DEL CUELLO VESICAL EN CONJUNCIÓN CON LA ENTEROCISTOPLASTIA Y DIVERSION MITROFANOFF PARA LA INCONTINENCIA COMPLEJA: CERRAR LA PUERTA PARA SIEMPRE.**

*Autores: Kavanagh A, Afshar K, Scott H, Macneily AE, de la División de Urología Pediátrica, Departamento de Ciencias Urológicas, Universidad de British Columbia, Vancouver, Canadá.*

*Fuentes: Entrez-Pubmed, J Urol, agosto de 2012.*

**PROPÓSITO:** El cierre del cuello vesical es un procedimiento irreversible que exige el cumplimiento de la cateterización a través de un estoma cutáneo e históricamente se ha reservado para el tratamiento definitivo de la incontinencia persistente después de procedimientos fallidos previos. Se evaluaron los resultados a largo plazo de nuestros pacientes sometidos a cierre del cuello vesical incluyendo el estado de continencia, intervenciones quirúrgicas adicionales, complicaciones postoperatorias, la concepción y la función sexual y la satisfacción con el cierre del cuello vesical.

**MATERIALES Y MÉTODOS:** Se realizó un estudio retrospectivo de todos los pacientes que fueron sometidos a cierre del cuello vesical entre 1990 y 2010 en nuestra institución.

**RESULTADOS:** Un total de 28 pacientes consecutivos (15 con extrofia, con vejiga neurogénica 13, 4 mielomeningocele, anomalía cloacal 4, lesión de la médula espinal 2, VACTERL (Vertebral anorrectal cardíaca traqueo-esofágica Miembro Renal Radial) 1, agenesia sacral 1 y seno urogenital 1, se identificaron. De estos pacientes, 19 (68%) se habían sometido a 20 procedimientos fallidos de cuello de la vejiga antes del cierre del cuello vesical. El cierre del cuello vesical tuvo éxito en 27 de los 28 (96,4%) pacientes. 1 paciente requirió posterior cierre de una fístula vesico-vaginal postoperatoria. La media del tiempo de cierre del cuello vesical fue de 69 meses (rango 16 a 250). En 11 pacientes 16 procedimientos adicionales fueron necesarios, incluyendo la inyección a través del estoma de agentes bulking (2), revisión estomal por estenosis (2) o prolapso (1), nefrolitotripsia percutánea de piedra (1), cistolitotomía abierta (2), y litotricia extracorpórea para los cálculos del tracto superior (4), la reparación por rotura del

aumento (3) y colocación abierta de stents ureterales retrógrados por piedra (1). El total de tasa de reintervención quirúrgica fue del 39,3% (11 de 28). No hubo casos observados de hidronefrosis progresiva o de novo.

**CONCLUSIONES:** El cierre del cuello vesical en conjunción con la enterocistoplastia y la derivación Mitrofanoff es un medio eficaz para alcanzar la continencia en casos complejos como tratamiento primario o secundario. El seguimiento urológico a largo plazo en la edad adulta es esencial.

### 73. ASUNTO: INVESTIGACION

## **CARACTERIZACIÓN INICIAL DE LAS CÉLULAS DEL MÚSCULO LISO DE EXTROFIA VESICAL EN CULTIVO**

*Autores: Suson KD, AA Stec, LA Shimoda, JP Gearhart, de la División de Urología Pediátrica del Instituto Urológico Brady, Escuela de Medicina del Johns Hopkins de Baltimore, Maryland, EEUU.*

*Fuentes: Entrez-Pubmed, J Urol, agosto de 2012.*

**OBJETIVO:** Estudios anteriores han sugerido que las células de músculo liso de las vejigas extrólicas crecidas en cultivo muestran contractilidad similar a la de las células normales del músculo liso de vejiga. A pesar de esta contractilidad similar, otras características celulares puede variar entre las células de músculo liso de vejiga extrólica y las de normales de vejiga.

**MATERIALES Y MÉTODOS:** Cultivos primarios de células de músculo liso de vejiga se establecieron a partir de pacientes con extrofia de la vejiga (14) y con reflujo vesicoureteral como de control (10). La expresión de la miosina de cadena específica del músculo liso  $\alpha$ -actina y pesados se determinó con técnicas de inmunohistoquímica. La respuesta de las células del músculo liso a la solución de Krebs alta de potasio o acetilcolina (0,1 mM) se evaluó utilizando un colorante fluorescente sensible al calcio. La concentración de calcio intracelular se midió después de 48 horas en medio basal. La migración celular en medio basal durante 24 horas se determinó usando ensayos Transwell. Proliferación basal y la respuesta al suero fetal bovino al 10% se evaluó con ensayos de incorporación de bromodeoxiuridina.

**RESULTADOS:** Más del 95% de las células de extrofia y las de control del músculo liso se tiñeron de positivo para actina y miosina. La integridad funcional se verificó en cada línea celular con extrofia y control por la respuesta a la solución de Krebs alta de potasio o acetilcolina. La concentración intracelular de calcio fue inferior en las células musculares lisas de extrofia que en las células musculares lisas de control (71 vs 136 nM,  $p < 0,001$ ). Más células migraron en la extrofia que las células control (37% vs 18%,  $p = 0,004$ ). No hubo diferencia estadísticamente significativa en la proliferación entre las células de músculo liso en los casos de extrofia y en los de control en medios basales o de crecimiento.

**CONCLUSIONES:** Las células cultivadas de músculo liso en extrofia demuestran algunas diferencias en las características basales en comparación con las células de control. Las diferencias

en la migración y el calcio intracelular pueden tener implicaciones para el funcionamiento in vivo del detrusor y la ingeniería de tejidos.



#### 74. ASUNTO: NEOPLASIAS

### **LOS TUMORES TESTICULARES EN PACIENTES CON EL COMPLEJO EXTROFIA-EPISPADIAS**

*Autores: Ebert AK, Kliesch S, C Neissner, H Reutter, WH Rösch, del departamento de Urología Pediátrica del Centro Médico Universitario de Regensburg, Ratisbona, Alemania.*

*Fuentes: Entrez-Pubmed, J Urol, agosto de 2012.*

**OBJETIVO:** Debido a los huesos púbicos separados y al proceso vaginal patente, los varones con extrofia-epispadias a menudo presentan hernia inguinal en la infancia. Dado que la mayoría de estos testículos son operativamente colocados de nuevo, el desarrollo testicular se supone que es normal. Sin embargo, hay una falta de conocimiento sobre el desarrollo a largo plazo de los testículos en varones con extrofia-epispadias. Nosotros identificamos los varones con anomalías ecográficas intratesticulares o tumores testiculares en el complejo extrofia-epispadias.

**MATERIALES Y MÉTODOS:** Desde 2003, en Alemania se ha llevado a cabo un estudio de sección transversal de seguimiento permanente ofrecido a los hombres con el complejo extrofia-epispadias, centrándose en cuestiones andrológicas. Un total de 22 hombres con el complejo extrofia-epispadias se presentaron a nuestro servicio clínico para la evaluación de cuestiones andrológicas, incluyendo ultrasonido testicular.

**RESULTADOS:** La ecografía mostró patología testicular y epididimal en más del 50% de los pacientes, con anomalía intratesticular en el 23%, más comúnmente microlitiasis testicular (9%). 3 pacientes fueron sometidos a una biopsia testicular. La evaluación histopatológica reveló un caso de neoplasia intraepitelial testicular y 2 tumores benignos del estroma testicular (1, tumor de células de Sertoli y 1 tumor de células de Leydig). Las visitas de seguimiento a los meses 10, 28 y 68 fueron sin incidentes.

**CONCLUSIONES:** La observación de tumor testicular comórbido en varones con el complejo extrofia-epispadias debe impulsar a un examen médico preventivo después de la pubertad, lo que da a estos pacientes la oportunidad para otros diagnósticos apropiados y el tratamiento si es necesario. La biopsia se recomienda para las lesiones detectadas por ecografía intratesticular. Los procedimientos de ahorro de órganos son dignos de consideración, especialmente cuando se descubren tumores estromales con resultado favorable. Sin embargo, los actuales principios

oncológicos deben ser seguidos estrictamente. Aunque la incidencia y etiología verdadera de los tumores testiculares en el complejo extrofia-epispadias aún no están claras, nuestros resultados ponen de relieve la importancia del seguimiento a largo plazo en pacientes con el complejo extrofia-epispadias.

75. ASUNTO: VARIANTES DE EXTROFIA  
**LA EXTROFIA VESICAL INUSUAL DUPLICADA EN UNA NIÑA  
RECIÉN NACIDA: INFORME DE UN CASO.**

*Autores: Bouali O, S Mouttalib, Abbo O Jr, F Lemasson, Moscovici J, P. Galinier.*

*Fuentes: Entrez-Pubmed, J Pediatr Surg, agosto de 2012.*

**ABSTRACT:** Los autores informan de una variante rara de la extrofia-epispadias, una vejiga normal de la vejiga duplicada con comunicación con una vejiga extrófica por una fístula, en una niña sin malformación genital excepto por un clítoris duplicado. Esta variante podría ser una forma híbrida de extrofia de la vejiga duplicada y fístula vesical superior. Parece más fácil de reparar y tiene un mejor pronóstico, que la extrofia vesical clásica.

76. ASUNTO: RECONSTRUCCION

**REPARACIÓN DEL EPISPADIAS: EL RESULTADO FUNCIONAL DE DESMONTAJE COMPLETO.**

*Autores: Hafez AT, del Centro de Urología y Nefrología de la Universidad de Mansoura, en Egipto.*

*Fuentes: Entrez-Pubmed, Curr Opin Urol, agosto de 2012.*

**OBJETIVO DE LA REVISION:** El desmontaje completo del pene (DPC) es un procedimiento ampliamente utilizado para la reparación del epispadias. La rareza de la anomalía y el número limitado de pacientes en las series publicadas limitan nuestra capacidad para evaluar plenamente los resultados de esta técnica.

**HALLAZGOS RECIENTES:** Revisamos la literatura para obtener datos publicados sobre la CPD. Analizamos diferentes complicaciones del procedimiento y las modificaciones principales para aliviar este tipo de complicaciones. Nos fijamos en los datos funcionales sobre el efecto de esta técnica en la función eréctil. Esta revisión debe ser útil para el asesoramiento a los padres/ y al paciente. Áreas futuras de investigación se sugieren.

**RESUMEN:** El DPC es una técnica segura y de gran éxito para la reparación epispadias en lactantes, niños y adultos. Existe una preocupación continua con el procedimiento en los recién nacidos. El procedimiento tiene un resultado satisfactorio cuando se realiza para epispadias aislados. En la población con extrofia, los datos a largo plazo son necesarios para evaluar los resultados de la técnica sobre la continencia urinaria y función sexual.

77. ASUNTO: COMPLEJO OEIS

**HALLAZGOS PRENATALES DEL COMPLEJO OEIS (ONFALOCELE, EXTROFIA DE LA VEJIGA, AÑO IMPERFORADO Y DEFECTOS ESPINALES).**

*Autores: Goto S, Suzumori N, S Obayashi, E Mizutani, Y Hayashi, Sugiura-Ogasawara M, del departamento de Obstetricia y Ginecología de la División de Genética Clínica y Molecular, de la Escuela de Medicina de Graduados de la Universidad de Nagoya en Nagoya, Japón.*

*Fuentes: Entrez- Pubmed, Congenit Anom (Kyoto), setiembre de 2012*

**ABSTRACT:**

El complejo OEIS (Onfalocele-extrofia de la vejiga (cloaca)-ano imperforado y defectos espinales) describe una agrupación compleja, la más rara que ocurre comúnmente dentro de las malformaciones. Se presentan dos casos de diagnóstico prenatal del complejo OEIS por ecografía y resonancia magnética (MRI). En ambos casos, el complejo OEIS se sospechó por ecografía convencional en el segundo trimestre, y el MRI fetal se realizó a las 27 y 32 semanas de gestación. La ecografía convencional reveló poca masa de la pared abdominal, espina bífida, vejiga ausente y genitales ambiguos, pero esos resultados no fueron concluyentes. Utilizando resonancia magnética fetal, hemos sido capaces de detectar el onfalocele, la masa infraumbilical conectada al tracto intestinal, la vejiga ausente, los genitales externos ambiguos y el defecto de la columna. Nuestros hallazgos sugieren que la RM fetal es una herramienta útil para el diagnóstico prenatal del complejo OEIS. El MRI ayuda a dar consejo prenatal y postnatal de planificación de la estrategia para un tratamiento precoz.

78. ASUNTO: INCONTINENCIA FECAL Y RESULTADOS DE CONTINENCIA Y LAPAROSCOPIA Y VARIANTES DE EXTROFIA Y EXTROFIA CLOACAL Y RECONSTRUCCION VAGINAL  
**CONTINENCIA FECAL Y URINARIA DESPUÉS DE ANORECTOVAGINOPLASTIA ASISTIDA POR LAPAROSCOPIA PARA LA MALFORMACIÓN ANORRECTAL FEMENINA**

*Autores: Yamataka A, S Goto, Y Kato, H Koga, GJ Lane, y Okazaki T, del departamento de Cirugía Pediátrica General y urogenital, de la Escuela de Medicina de la Universidad de Juntendo, Tokyo, Japón.*

*Fuentes: Entrez-Pubmed, Pediatr Surg Int., Sep de 2012.*

**OBJETIVO:** Se evaluó la continencia después de la anorectovaginoplastia asistida por laparoscopia (SARVP) para las malformaciones anorrectales femeninas (FARM).

**MÉTODOS:** 5 casos de FARM fueron evaluados, los casos 1 y 2: malformación cloacal y el caso 3: seno urogenital y fístula rectovestibular (RF), y caso 4: RF, vagina ausente, y anomalía del sacro y el caso 5: extrofia cloacal cubierta. El tratamiento fue SARVP en todos los casos, con vaginoplastia perineal (caso 1), pull-through de vagina (PT) similar a la PT de colon de Georgeson (caso 2), y el uso del canal nativo RF / cloaca como vagina (casos 3 a 5). La continencia se evaluó antes y después de la operación.

**RESULTADOS:** La SARVP se realizó en la posición de litotomía sin reposicionamiento. La edad media de la cirugía fue de 3.2 (1.7 a 5.5) años. La edad media actual: 8.8 años (rango 7.5 a 12.2). El seguimiento medio: 5,7 años. Continencia preoperatoria: fecal: todos tenían estomas; urinarios: los casos 1 y 2: continentes; los casos 3 a 5: incontinentes. Continencia postoperatoria: fecal: los casos 1 a 3: Continentes y el caso 4: incontinente, y el caso 5: en espera del cierre del estoma; urinaria: los casos 1 y 2: continentes, los casos 3 y 4: incontinentes, y el caso 5: continente (cateterismo intermitente). Las puntuaciones del cuestionario de evaluación de la continencia fetal (CEQ) para los casos 1 a 4 fueron 7,5, 9, 10, y 2 (puntuación máxima 10, promedio 7,1).

**CONCLUSIÓN:** La asistencia por laparoscopia mejora la visualización, por lo que la disección / división del esfínter pélvico se minimiza con menor impacto negativo sobre la continencia postoperatoria.

79. ASUNTO: CIERRE PRIMARIO Y CIERRE FALLIDO Y NEOPLASIAS

**CAMBIOS HISTOLÓGICOS PERSISTENTES EN LA VEJIGA EXTRÓFICA DESPUÉS DEL CIERRE PRIMARIO - UN MOTIVO DE PREOCUPACIÓN?**

*Autores: Rubenwolf PC, Eder F, Ebert AK, Hofstaedter F, Woodhouse CR, y Roesch WH, del departamento de Urología Pediátrica del Centro Médico Universitario de Regensburg, Alemania.*

*Fuentes: Entrez-Pubmed, J Urol., setiembre de 2012.*

**OBJETIVO:** Investigar las biopsias de vejiga en pacientes con extrofia vesical clásica (BE) por sus características histológicas y discutir el significado clínico potencial de los hallazgos.

**DISEÑO Y MÉTODOS:** Desde 2004 hasta 2011 se obtuvieron tejidos de la vejiga de pacientes con BE. Estos se obtuvieron en el momento del cierre primario de vejiga (grupo I, n = 29), durante los procedimientos de reconstrucción secundarios (grupo II, n = 27) o durante la cistectomía para la reconstrucción fallida (grupo III, n = 15). Todas las muestras de tejidos fueron investigadas por cambios inflamatorios, proliferativos, meta-y displásicos. La expresión de marcadores de diferenciación uroteliales CK13 y CK20 se determinó por inmunohistoquímica.

**RESULTADOS:** Las alteraciones inflamatorias, proliferativas y metaplásicas se encontraron en las muestras de la vejiga de todos los subgrupos. Ni la displasia ni neoplasia estaban presentes. Severos cambios epiteliales tales como cistitis glandular y metaplasia intestinal se observaron en hasta un 62% de las vejigas varios años después del cierre primario. Se observaron patrones aberrantes de expresión de CK13 y CK20 lo que sugiere diferenciación urotelial anormal, presentes en el urotelio de todos los subgrupos.

**CONCLUSIÓN:** Nuestros resultados proporcionan evidencias a primera vista de que los cambios epiteliales observados en las plantillas de las vejigas sin cerrar persisten o incluso avanzan en un subconjunto de vejigas después del cierre primario. Aunque el potencial maligno de la cistitis glandular y metaplasia intestinal es controvertido, algunas vejigas podrían tener un riesgo mayor de desarrollar displasia o neoplasia en el largo plazo. Ya que la historia natural de estas lesiones en la vejiga extrófica se desconoce, los pacientes requieren de una vigilancia permanente.

80. ASUNTO: ADOLESCENCIA Y CALIDAD DE VIDA  
**CALIDAD DE VIDA RELACIONADA CON LA SALUD EN ADOLESCENTES CON EXTROFIA VESICAL-EPISPADIAS MEDIDA POR EL CUESTIONARIO DE SALUD INFANTIL- CHILD FORM 87.**

*Autores: Schaeffer AJ, Yenokyan G, K Alcorn, SL Furth, M Diener-West, AW Wu, Gearhart JP, y JL Dodson, del Departamento de Urología, Hospital Infantil de Boston, Massachusetts, Baltimore, Maryland, EEUU.*

*Fuentes: Entrez-Pubmed, J Urol, setiembre de 2012.*

**OBJETIVO:** Se determinó la calidad de vida relacionada con la salud según lo informado por los adolescentes con extrofia vesical o epispadias utilizando un instrumento validado genérico.

**MATERIALES Y MÉTODOS:** Los adolescentes de edad 11 a 18 años con extrofia vesical o epispadias (57) completaron un cuestionario validado genérico, que relaciona la calidad de vida con la salud, el CHQ-CF87 (Cuestionario de Salud Infantil - Child Form 87). La incontinencia urinaria, el estado de cateterismo, y los datos de historial médico y quirúrgico también se obtuvieron. Las puntuaciones medias globales y el 95% de los CIs para cada subdominio del CHQ-CF87 se calcularon, y descriptivamente en comparación con 2 muestras de base poblacional. En nuestra muestra los resultados de calidad de vida relacionada con la salud por el estado de continencia se compararon mediante análisis univariado y multivariado. Sin embargo, este análisis fue limitado por un tamaño pequeño de la muestra.

**RESULTADOS:** La edad media de los 49 pacientes con extrofia vesical y los 8 con epispadias fue de 14,3 años, el 67% eran hombres y el 81% eran de raza blanca. Hubo 31 participantes que informaron de incontinencia y la media de número de cirugías de por vida fue de 9. La población con extrofia obtuvo buenos resultados en todos los subdominios del instrumento cuando descriptivamente se compararon con 2 grandes muestras de población de adolescentes. En nuestra muestra los pacientes incontinentes tuvieron puntuaciones más bajas en el análisis multivariante en 7 de 10 dominios y mejores puntuaciones en 3 de los 10 dominios, aunque estas diferencias no fueron estadísticamente significativas.

**CONCLUSIONES:** Los adolescentes con extrofia vesical y epispadias informaron de puntuaciones relativamente buenas en el CHQ-CF87 cuando descriptivamente se compararon con otras



poblaciones de referencia. Este hallazgo sugiere que estos niños se adaptan bien a los desafíos de su condición. El análisis de la asociación de incontinencia con la calidad de vida relacionada con la salud se vio limitada por el tamaño pequeño de la muestra.

81. ASUNTO: GENERALIDADES Y RESULTADOS DE CONTINENCIA Y TRATAMIENTO DE LA INCONTINENCIA  
**¿CUANTO SECO ES SECO? UNA REVISIÓN DE LAS DEFINICIONES DE LA CONTINENCIA EN LA LITERATURA CONTEMPORANEA SOBRE EXTROFIA Y EPISPADIAS.**

*Autores: Lloyd JC, Spano SM, Ross SS, Wiener JS, y Routh JC, de la División de Cirugía Urológica, Centro Médico Universitario Duke, Durham, Carolina del Norte, EEUU.*

*Fuentes: Entrez-Pubmed, J Urol, setiembre de 2012.*

**PROPÓSITO:** Las definiciones de continencia después de la cirugía en niños con extrofia-epispadias varían ampliamente. Se evaluaron las definiciones más comunes de la continencia y se evaluó la significación clínica de los patrones de uso de estas definiciones.

**MATERIALES Y MÉTODOS:** Se realizaron búsquedas en MEDLINE y EMBASE (2000 a 2011) para los informes de inglés que describen los resultados postoperatorios de continencia en niños con extrofia-epispadias. Los artículos fueron evaluados y los datos se extrajeron mediante 2 revisores. Se evaluaron los factores de nivel de los pacientes como la edad, diagnóstico preoperatorio y el uso de terapias adicionales, así como los factores de nivel de estudio como la/s definición/es de continencia, país de origen y método de recolección de datos.

**RESULTADOS:** Se identificaron 884 artículos, de los cuales 87 cumplieron los criterios de inclusión. En total, estos estudios incluyeron datos de resultados de continencia sobre 2.681 pacientes (el 57% varones). Sólo 59 estudios (el 68%) claramente definieron el término "continencia". La definición más común de la continencia fue seco con micción / cateterismo cada 3 horas (utilizado en 23 estudios, o el 39%, definiendo la continencia). No se encontró asociación entre la fecha de publicación ( $p = 0,17$ ), la ubicación del estudio ( $p = 0,47$ ) o el tamaño del estudio ( $p = 0,81$ ) y la definición de continencia. Había una tendencia hacia la mejora de los informes de los métodos de comprobación para la continencia en los años más recientes ( $p = 0,02$ ). De los 2.681 niños incluidos 1.372 (el 51%) estaban secos según la definición utilizada en sus estudios.

**CONCLUSIONES:** La definición más frecuente de continencia era "sequedad con micción o cateterismo a intervalos de 3 horas". Sin embargo, las definiciones fueron altamente variables y muchos autores no definen la continencia en absoluto. Para definir mejor los

resultados, se recomienda que una definición normalizada de la continencia se establezca y se use en futuros informes.

## 82. ASUNTO: PENE Y RECONSTRUCCION

### **REPARACIÓN DEL PENE EN EL COMPLEJO EPISPADIAS-EXTROFIA: PODEMOS PREVENIR EL HIPOSPADIAS RESULTANTE?**

*Autores: Caione P, Nappo SG, Matarazzo E, IP Aloj, y Lais A, de la División de Urología Pediátrica - Departamento de Nefrología y Urología – Hospital Infantil Niño Jesús de Roma, Italia.*

*Fuentes: Entrez-Pubmed, J Urol, setiembre de 2012.*

**PROPÓSITO:** La reconstrucción genital masculina en el complejo extrofia-epispadias conduce a menudo a hipospadias secundario, por lo que requiere una cirugía adicional y posibles complicaciones. Una técnica de reparación del epispadias masculino se describe, para evitar el hipospadias resultante.

**PACIENTES Y MÉTODOS:** La técnica de desmontaje completo del pene se modifica por medio de varias plastias en forma de Z que permite la creación de un cuello de vejiga en forma de embudo y el alargamiento de la placa uretral. 29 pacientes (de 2 meses a 12 años de edad) que presentaban epispadias aislados y extrofia vesical fueron tratados con esta técnica desde el 2004 a 2011. Estos pacientes fueron comparados con 19 niños epispadicos - extróficos (de 1 día a 11 años de edad) tratados con la técnica normal de desmontaje del pene desde el 2000 a 2004.

**RESULTADOS:** Las mediciones de resultados fueron: la posición del orificio uretral, la longitud del pene y las complicaciones. No hubo diferencia estadísticamente significativa entre los dos grupos en cuanto a la longitud del pene o a complicaciones se refiere. En el grupo de estudio la uretra llegó a la punta del glande en todos los casos, mientras que la creación de hipospadias intencionales fue necesario en 6 pacientes (31,5%) del grupo de control ( $p < 0,05$ ).

**CONCLUSIONES:** La técnica modificada fue eficaz en la obtención de ubicación apropiada del meato sin reducir la longitud del pene. La tasa de complicaciones no se ha cambiado. La creación de hipospadias resultante en el momento de la reconstrucción genital masculina en epispadias se debe impedir drásticamente.

83. ASUNTO: OTRAS AFECCIONES Y PENE  
**PENE DUPLICADO Y DOS ABERTURAS ANALES; INFORME DE UN CASO MUY RARO. (COMPLETO)**

*Autores: Bakheet MA, y M. Refaei, de Pediatría, Hospital de la Universidad de Sohag, Facultad de medicina de Sohag, Alto Egipto.  
Fuentes: Entrez-Pubmed, Irán J Pediatr. , marzo de 2012.*

**ANTECEDENTES:** La duplicación del pene (difalo) es un trastorno extremadamente raro. Está casi siempre asociado a otras malformaciones como duplicidad vesical, extrofia de la cloaca, ano imperforado, duplicidad de las deformidades rectosigmoidea y vertebral. Mientras tanto el canal anal está duplicado, la duplicación más distal y menos común del tubo digestivo y es una malformación congénita muy poco frecuente.

**PRESENTACIÓN DEL CASO:** Un recién nacido de 21 días de edad egipcio se informa con una duplicación completa del pene y 2 escrotos y en cada uno dos testículos palpables. Ambos penes tienen ejes normales con meatos normalmente localizados. La orina clara se evacúa de los dos meatos espontáneamente. El niño tenía también un pliegue de piel redundante alrededor de 4 × 5 cm en la región anal en el que dos aberturas anales separadas están presentes. En el examen rectal se encontraron dos anos normales que pasan las heces de forma espontánea. La cistouretrografía ascendente (de vaciado) reveló dos penes con dos meatos separados y una vejiga de la que dos uretras salían separadamente. La pielografía intravenosa (IVP) reveló dos riñones y uréteres normales. El estudio de bario reveló la duplicación de recto y colon, tracto gastrointestinal por lo demás normal.

**CONCLUSIÓN:** En nuestra revisión de la literatura, no hemos encontrado ningún otro caso de esta variedad con duplicación congénita del pene y la presencia de dos anos. Por desgracia, el paciente falleció antes de cualquier corrección quirúrgica.

**INFORME COMPLETO**

**INTRODUCTION.** La duplicación peneal es una enfermedad extremadamente rara, con sólo aproximadamente 1000 casos de difalia registrados desde el primero, informado por Jahannes Jacob Wecker en 1609 [1]. Esto ocurre cuando el bebé nace con dos penes y se ve en 1 de cada 5.000.000 de nacimientos de varones. Es extremadamente raro y sólo alrededor de 100 casos se han informado hasta la fecha. Por lo general, un niño que nace con la

duplicación del pene también tendrá otros defectos congénitos, como espina bífida. Los bebés que nacen con esta condición tienen un riesgo mayor de muerte infantil a causa de los defectos y de las infecciones que se asocian con él. La duplicación del pene se desarrolla alrededor de los 23-25 días de gestación porque el tubérculo genital no se fusiona correctamente [2]. El tratamiento debe ser siempre individualizado. Las malformaciones que son potencialmente mortales deben ser resueltas primeramente [4]. Las anomalías intestinales se asocian frecuentemente con ano imperforado y completa difalia [5].

La duplicación del canal anal, la duplicación más distal y menos común del tubo digestivo, es una malformación congénita muy poco frecuente [6]. Se puede confundir con otro tipo de patología anorrectal como hemorroides, fístulas anales y absceso perirrectal. Las duplicaciones del canal anal están generalmente situadas posteriormente, presentándose como una abertura de 1 a 2 mm perineal justo detrás del ano en la línea media [7, 8].

**PRESENTACIÓN. HISTORIA DEL CASO.** Este recién nacido egipcio de 21 días de edad con duplicación de pene y dos aberturas anales separadas se presentó a nuestra clínica ambulatoria pediátrica por sus padres. El paciente es producto de un parto normal vaginal de una pareja joven egipcia perteneciente al mismo clan familiar. La madre tuvo un parto sin problemas y no se expuso a ningún daño durante el embarazo.

**EXAMEN FÍSICO.** Peso de 4,3 Kg, sin rasgos dismórficos y no asociados a otras anomalías congénitas, alimentado bien. Exámenes abdominal, del pecho y cardíacos normales. Había una verdadera duplicación de pene, ambos de igual tamaño (5 cm de longitud) con meates situados normalmente y ambos con micción de orina clara al mismo tiempo. Están unidos a dos escrotos cada uno con dos palpables testículos normales separados separados entre sí por un pliegue de la piel suave de aproximadamente 2 x 2 cm libres de cualquier piel rouge (Fig. 1). La micción de orina fue forzada y pasaba de ambos penes al mismo tiempo durante la micción. Era clara y no se mezclaba con la materia fecal, indicando que no había fístula asociada. Había una capa de piel de 4 x 5 cm redundante sobre el perineo en la que dos aberturas anales separadas pasaban las heces simultáneamente. Fue posible pasar dos termómetros separados en cada abertura anal libremente (Fig. 2). El examen rectal reveló dos anos con doble recto y colon descendente.

**Figura 1.**



**Figura 2.**



**HALLAZGOS DE LABORATORIO.** Todos los resultados de laboratorio rutinarios, incluyendo pruebas hormonales estaban dentro de rangos normales para la edad. El sonar abdominal y craneal, así como la ecocardiografía fueron normales. El cistoureterograma de vaciado reveló dos penes con única vejiga. Cada pene se unía a la vejiga por una abertura separada. La pielografía intravenosa (IVP) reveló dos riñones normales y dos uréteres. No se detectaron fístulas. El examen con Bario reveló patrón normal GIT superior. El enema de Bario reveló doble colon, doble recto y ano. Las imágenes urinarias y GIT no mostraron fístulas entre los dos sistemas. Estudio cromosómico: 46 XY.

DISCUSSION. La duplicación peneal (sinónimos: difalia, pene bífido, pene dúplex) es una anomalía rara, con una incidencia de 1 en 5.500.000. Casi siempre se asocia con otras malformaciones como duplicidad vesical, extrofia cloacal, ano imperforado, duplicidad de las deformidades rectosigmoidea y vertebral. La duplicación puede incluir todo o parte sólo del pene. La orina puede pasar por una o las dos penes. Mirshemirani AR [4] en su informe encontró que el escroto puede ser normal o bífido, e informó de 5 pacientes con escroto bífido y solamente 1 tenía tipo normal. Por otro lado Priyadarshi [10] informó de un caso de escroto bífido.

Se sugiere que la anomalía surge de la falta de fusión de las bandas mesodérmicas. El difalo incompleto se trata mediante extirpación del glande duplicado no comunicante. El difalo completo se trata mejor mediante la escisión de la estructura menos desarrollada del pene y su uretra [9].

La duplicación del canal anal representa una extremadamente rara anomalía congénita intestinal de origen desconocido [11]. No hay muchos informes en la literatura inglesa, con sólo unos pocos de cada institución [12]. Por lo general, se evidencia dentro de los 2 años de edad, casi el 45% de los casos presentan malformaciones asociadas, tales como masa presacra, malformación anorrectal y anomalías genitourinarias [11]. El tratamiento de elección en los niños es la extirpación completa (abordaje sagital perineal / posterior), incluso si fueran asintomáticos. La morbilidad es mínima, y el resultado es excelente [13].

En el presente caso nos encontramos con una verdadera duplicación del pene con eje normal y meatos normalmente localizados. Vaciaban la orina clara al mismo tiempo. Estaban conectados a dos escrotos adherentes entre sí. Estaban ambos separados uno del otro por un pliego de 2 × 2 cm de piel lisa libre de cualquier piel rugosa, cada escroto transportando dos testículos palpables. Dos anos funcionando separadamente se abrían en un pliegue de piel redundante. El examen rectal y el estudio de bario revelaron dos rectos, dos colon, dos aberturas anales y perineo normales. El estudio cromosómico reveló un neonato de patrón 46 XY masculino. Koga y asociados, en un estudio retrospectivo de canales anales duplicados tratados desde 1988 hasta 2009 encontró 10 casos, todos en mujeres [12].

En nuestra revisión exhaustiva de la literatura, no nos encontramos con ningún otro caso de esta variedad de duplicación del pene y presencia congénita de dos anos con duplicación del recto y el colon. La asociación de estas anomalías es muy rara. Decidimos corregir la anomalía quirúrgicamente después de 1 año para dejar



un pene y uno ano. Las anomalías asociadas también pudieron ser reparadas quirúrgicamente [14]. Lamentablemente, después de cinco meses de meticuloso seguimiento del bebé, éste murió debido a una gastroenteritis severa con vómitos y diarrea sin control.

**CONCLUSION.** En nuestra revisión exhaustiva de la literatura, no hemos encontrado ningún otro caso de esta variedad de duplicación congénita del pene y presencia de dos anos. La duplicación del pene es una rara anomalía. La investigación detallada es obligatoria en todos los casos para revelar malformaciones congénitas asociadas que puedan ser potencialmente mortales y requieran corrección quirúrgica inmediata. El tratamiento siempre debe ser individualizado en función del grado de duplicación del pene y la extensión de las anomalías concomitantes.

**AGRADECIMIENTO.** Damos gracias a los padres de este niño que nos ha permitido publicar este artículo.

**REFERENCIAS.**

1. KK Sharma R, SK Jain Jain A., Purohit difalo oculto: informe de un caso y revisión de la literatura. *J Pediatr Surg Indian Ass.* 2000; 5 (1) :18-21.
2. Carvalho AP, Ramires R, J Soares, Carvalho LF, et al. El tratamiento quirúrgico de la duplicidad peneana completa. *Actas Urol Esp.* 2008; 32 (9) :941-4. [PubMed].
3. De Oliveira MC, Ramires R, Soares J, et al. El tratamiento quirúrgico de la duplicación del pene. *Pediatr Urol.* 2010; 6 (3): 257.e1-3.
4. Mirshemirani AR, Roshan zamir-F, Shayeghi SH, et al. Difalo con ano imperforado y duplicación completa de recto-sigmoide del colon y el tracto urinario inferior. *Irán J Pediatr.* 2010; 20 (2) :229-32.
5. Gyftopoulos K, Wolffenbuttel KP, Nijman RJ. Aspectos clínicos y embriológicos de la duplicación del pene y anomalías asociadas. *Urología.* 2002; 60 (4) :675-9. [PubMed].
6. Jacquier C, Dobremez E, Piolat C, et al. Duplicación del canal anal en lactantes y niños, una serie de 6 casos. *Eur J Pediatr Surg.* 2001; 11 (3) :186-91. [PubMed].
7. Ochiai K, T Umeda, Murahashi O. La duplicación del canal anal en un niño de 6 años de edad. *Pediatr Surg Int.* 2002; 18 (2-3) :195-7. [PubMed].
8. Choi SO, Parque WH. Duplicación del canal anal en bebés. *J Pediatr Surg.* 2003; 38 (5) :758-62. [PubMed].
9. Djordjevic ML, Perovic SV. Unión peneal compleja en un caso de duplicación del pene ancho. *J Urología.* 2005; 173 (2) :587-8.

10. Priyadarshi S. Difalo con segmento intestinal ectópico: informe de un caso. *Pediatr Surg Int.* 2005; 21 (8) :681-3.
11. Lisi G, Illiceto MT, Rossi C, et al. Duplicación del canal anal: un análisis retrospectivo de 12 casos de dos servicios quirúrgicos pediátricos europeos. *Pediatr Surg Int.* 2006; 22. (12) :967-73. [PubMed].
12. Koga H, Okazaki T, Kato Y, et al. Duplicación del canal anal: experiencia en una sola institución y revisión de la literatura. *Pediatr Surg Int.* 2010; 26 (10) :985-8. [PubMed].
13. Tiryaki T, Senel E, H. Atayurt. Duplicación del canal anal en niños: una nueva técnica. *Pediatr Surg Int.* 2006; 22 (6) :560-1. [PubMed].
14. Mirshemirani AR, Ghorobi J, Rozroukh M, et al. Anomalías del tracto urogenital asociadas con malformación anorrectal congénita. *Irán J Pediatr.* 2008; 18 (1) :71-4.

#### 84. ASUNTO: PROBLEMAS ORTOPEDICOS Y OSTEOTOMIA Y CADERAS

#### **RESULTADOS ORTOPEDICOS A LARGO PLAZO EN PACIENTES CON EPISPADIAS Y EXTROFIA VESICAL.**

*Autores: Suominen JS, Helenius I, y Taskinen S, del departamento de Cirugía Pediátrica del Hospital de la Niñez y la Adolescencia de la Universidad de Helsinki, Finlandia.*

*Fuentes: Entrez-Pubmed, J Pediatr Surg, octubre de 2012.*

**ANTECEDENTES / OBJETIVO:** El objetivo de este estudio fue evaluar a largo plazo los resultados ortopédicos en pacientes con extrofia vesical (BE) y epispadias.

**MÉTODOS:** A 63 pacientes adultos con epispadias o BE se les envió el Cuestionario Modificado Nordic Musculoskeletal, de los cuales 33 (52%) respondieron. Los pacientes fueron revisados por su posible dolor en la zona lumbar, caderas, rodillas y tobillos, y su actividad física se anotó, y el posible efecto de la osteotomía pélvica en el momento del cierre primario en pacientes con BE fue evaluado.

**RESULTADOS:** Los pacientes con BE tenían más dolor de espalda en la zona lumbar durante los últimos 12 meses, en comparación con los pacientes con epispadias (84% / 43%,  $P < 0,05$ ). En términos de actividad física, la capacidad de correr continuamente sin parar se redujo significativamente en los pacientes con BE ( $p < .05$ ). Los pacientes con BE, especialmente mujeres, que fueron sometidas a osteotomía pélvica sufrieron más de dolor de cadera en comparación con los pacientes sin osteotomía pélvica (45% / 0%,  $P < 0,05$ ).

**CONCLUSIONES:** Los pacientes con BE sufren más dolor de espalda en la zona lumbar y ven disminuido el rendimiento de carrera en comparación con los pacientes con epispadias. Aunque la osteotomía pélvica se utiliza ampliamente para lograr un cierre primario de la pared abdominal libre de tensión, los pacientes con osteotomía sufren más de dolores de cadera, lo que sugiere que la osteotomía pélvica sea indicada principalmente cuando el cierre primario bien sea imposible o bien falle en la reconstrucción de BE.

85. ASUNTO: GENERALIDADES

**EXTROFIA TESTICULAR EN UN RECIÉN NACIDO: INFORME DE UN CASO Y REPASO DE LITERATURA**

*Autores: Maitra S. y Bhattacharya M., del department de Cirugía Pediátrica del Colegio Médico NRS, Kolkata, West Bengal, India.*

*Fuentes: Entrez-Pubmed, Eur J Pediatr Surg., octubre de 2012.*

NO ABSTRACT DISPONIBLE

86. ASUNTO: CAPACIDAD Y VEJIGA PEQUEÑA Y CIERRE PRIMARIO

**RETRASO EN LA REPARACIÓN PRIMARIA DE LA EXTROFIA VESICAL: EFECTO FINAL SOBRE EL CRECIMIENTO**

*Autores: Baradaran N, RM Cervellione, Stec AA, y Gearhart JP., de la División de Urología Pediátrica, Instituto Urológico Brady, Instituciones Médicas Johns Hopkins, Baltimore, Maryland, EEUU.*

*Fuentes: Entrez-Pubmed, Urol, octubre de 2012.*

**PROPÓSITO:** Las remisiones tardías o plantillas inadecuadas de la vejiga a menudo requieren reparación primaria retrasada de la extrofia vesical. Nosotros investigamos las tasas de crecimiento longitudinales de la vejiga y los resultados finales al seguir este enfoque.

**MATERIALES Y MÉTODOS:** Después de la aprobación de la Junta de revisión institucional, se revisaron las historias clínicas de los pacientes con extrofia vesical clásica que se sometieron neonatal o tardíamente (más de 30 días) al cierre primario en nuestro centro entre 1970 y 2006. Las características clínicas y la capacidad anual cistográfica de la vejiga antes del procedimiento de continencia se compararon. Las reparaciones fallidas primarias de extrofia fueron excluidas.

**RESULTADOS:** Un total de 33 pacientes con mediciones de capacidad vesical disponibles fueron sometidos a cierre retrasado debido a extrofia vesical de pequeña plantilla en 18 (88% hombres) y la remisión tardía en 15 (80% hombres) en las respectivas edades medias de 305 días (rango 86 a 981) y 172 días (31 hasta 676). Fueron comparados con 82 pacientes (71% varones) sometidos a cierre neonatal en una media de 2 días de vida (rango de 0 a 27). La osteotomía pélvica se realizó en 32 de los 33 cierres retardados. El análisis longitudinal de las capacidades de la vejiga demostró que, en comparación con los casos de vejigas neonatalmente cerradas, las capacidades de la vejiga fueron en promedio de 36 ml menor en aquellos con reparación tardía debido a las plantillas pequeñas ( $p = 0,01$ ) y 29 ml menor en aquellos con remisiones tardías ( $p = 0,13$ ). Sin embargo, la tasa de crecimiento de la vejiga no difirió significativamente entre los 3 grupos.

**CONCLUSIONES:** La reparación primaria retrasada de la extrofia no compromete la tasa de crecimiento de la vejiga. Sin embargo, los niños que nacen con pequeñas plantillas tienen una capacidad total más pequeñas y tienen menos probabilidades de someterse a la reconstrucción del cuello vesical.

## 87. ASUNTO: OSTEOTOMIA Y PROLAPSO

### **¿ESTA LA OSTEOTOMÍA PÉLVICA ASOCIADA A UN MENOR RIESGO DE PROLAPSO DE ÓRGANOS PÉLVICOS EN MUJERES POST-PÚBERES CON EXTROFIA VESICAL CLÁSICA?**

*Autores: Anusionwu I, N Baradaran, BJ Trock, Stec AA, Gearhart JP, y Wright EJ., del Instituto Urológico James Buchanan Brady, Instituciones Médicas Johns Hopkins, Baltimore, Maryland, EEUU. Fuentes: Entrez-Pubmed, J Urol., octubre de 2012.*

**PROPÓSITO:** La extrofia vesical es una malformación congénita mayor que conlleva defectos en el tracto genitourinario y sistema musculoesquelético pélvico. Parece intuitivo que el cierre del anillo pélvico utilizando osteotomía se asocia con una disminución del riesgo de prolapso de órganos pélvicos. Hemos investigado si la osteotomía se asocia con un menor riesgo de prolapso de órganos pélvicos en mujeres con extrofia vesical clásica.

**MATERIALES Y MÉTODOS:** Tras la aprobación de la junta de revisión institucional se realizaron búsqueda en nuestra base de datos de 1.078 pacientes de extrofia e identificamos 335 mujeres. Se excluyeron las pacientes que tenían menos de 13 años, las que tenían extrofia cloacal o epispadias y de las que no se tenían imágenes pospuberal disponibles para la medición de diastasis pubiana. Nuestra población final de estudio consistió de 67 mujeres. El análisis univariante se realizó mediante la prueba t o prueba de suma de rangos para las variables continuas y la prueba de chi-cuadrado para las variables categóricas. Se utilizó la regresión logística para el análisis multivariado.

**RESULTADOS:** La edad media de las pacientes fue de 23 años (rango 13 a 60). Un total de 20 pacientes (29,9%) tenían prolapso de órganos pélvicos en una edad media de 20 años (rango 11 a 43). De las 67 pacientes, 25 (37,3%) se habían sometido a una osteotomía a una edad media de 6 meses (rango desde el nacimiento a 10 años). 7 pacientes tuvieron al menos 1 embarazo (intervalo de 1 a 3), y 24 pacientes se habían sometido a vaginoplastia. En el análisis univariado la diastasis solamente se asoció con prolapso de órganos pélvicos, una menor diastasis se asociaba con un menor riesgo de prolapso. En un análisis multivariado incluyendo diastasis y osteotomía, la diastasis solamente fue estadísticamente significativa.

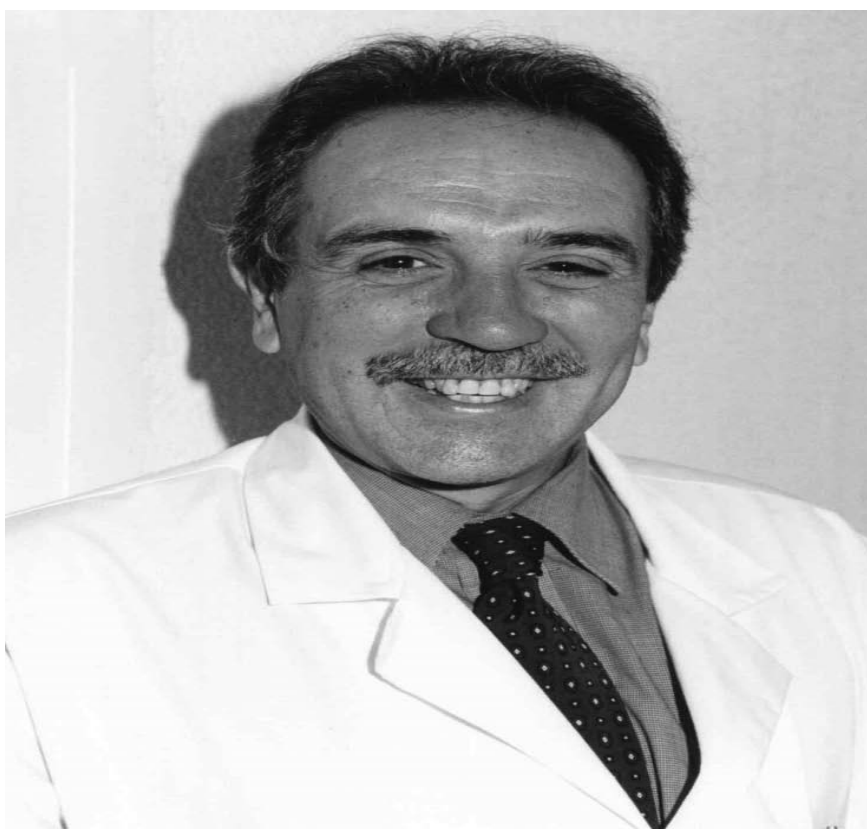
CONCLUSIONES: La osteotomía no disminuye el riesgo de prolapso de órganos pélvicos en pacientes con extrofia vesical clásica. Más bien, el grado de diastasis está significativamente asociado con el prolapso de órganos pélvicos.

88. ASUNTO: GENERALIDADES Y CENTROS DE REFERENCIA Y ESPAÑA

**ENTREVISTA A FONDO. DR. JOSÉ MARÍA GARAT. LA UROLOGÍA PEDIÁTRICA COMO UNA EXPERIENCIA QUIRÚRGICA, HUMANA Y VITAL.**

*Autores: FM Sánchez-Martín.*

*Fuentes: Actas de la Fundación Puigvert.*



**El doctor José María Garat Barredo nació en Rosario (Uruguay) y reside en Castelldefels (Barcelona) desde 1974. Es doctor en Medicina y Cirugía, y especialista en Urología por la Universidad de la República Oriental del Uruguay. Se ha dedicado de forma exclusiva a la uropediatria desde 1977 y ha sido el jefe de la unidad de Urología Pediátrica de la Fundació Puigvert desde entonces hasta 2010. Entre sus cargos y distinciones destacan los de coordinador nacional de Urología Pediátrica en el período 1996–2000, la medalla de honor de urología pediátrica de la Sociedad Iberoamericana de Urología Pediátrica, el Premio Joaquín Albarrán, y la consideración como “*Visiting Professor*” del *Department of Urology Children’s Hospital Harvard Medical School*. Ha organizado diferentes cursos internacionales de Urología Pediátrica y ha**



participado de forma continua durante décadas en los más importantes eventos de su especialidad en todo el mundo, como profesor invitado. Su labor científica queda reflejada en 174 publicaciones y 14 capítulos de libros sobre su especialidad. De su amplia actividad como clínico, docente e investigador destaca su libro “Urología Pediátrica” (Salvat, 1987), escrito en compañía del recordado urólogo pediátrico Dr. Rafael Gosálbez. Esta obra continua siendo referencia indispensable y un pilar en la formación de todos aquellos urólogos y cirujanos que desean iniciarse en uropediatría. Más recientemente ha publicado el libro “Espina Bífida y Sexualidad” (Triunfo, 2009) junto al uropediatra malagueño Dr. Carlos Miguélez. Actualmente forma parte del equipo de consultores clínicos de Fundació Puigvert. Entre sus aficiones destaca la lectura, el jazz y la jardinería. Es además un gran cinéfilo y coleccionista de películas. El tenis y la actividad al aire libre han sido otras de sus prácticas habituales. Se confiesa aficionado al fútbol y es hincha del Nacional de Montevideo y del Barça (por orden...cronológico). Nunca ha dudado en vestirse de corto y saltar al terreno de juego cuando ha sido necesario. Son entrañables los partidos de fútbol jugados en los verdes terrenos de su casa-molino de Borredà, donde celebraba míticos asados.

### ***Hablemos de su vocación por la uropediatría.***

Mi orientación quirúrgica siempre fue clara. En un comienzo me incliné a la urología, después de 3 años de cirugía general, y finalmente me atrajo la uropediatría: la veía como una disciplina “abarcable” y que se adaptaba a mi carácter. Además en ese momento (1976) la uropediatría estaba en plena eclosión.

### ***Operar niños y niñas ¿hace necesario un talento especial?***

La urología pediátrica, como otras disciplinas médicas es absolutamente vocacional. Lo digo en comparación con las especialidades “cercanas” como por ejemplo la Urología. Para desempeñarla con dignidad hay que dedicarse a ella íntegramente y si es posible con absoluta exclusividad, ya que sus diferencias con las especialidades madres (Urología, Cirugía Pediátrica) son tan importantes que el desempeño inicial parcial no ayuda en lo formativo y en la actualización continuada que se necesita.

### ***Es evidente que la suya es una disciplina difícil de aprender.***

Para ser urólogo pediátrico hay que dedicarle como mínimo un 75% de la actividad y, además, hay que formarse específicamente. Se debe aprender de los urólogos las técnicas endoscópicas y endourológicas, la litotricia, el manejo de la uretra, el uso de guías, catéteres, sondas especiales, etc. Pero también hay que aprender de pediatras el manejo del recién nacido y del lactante, la

asociación de malformaciones urinarias con otras malformaciones, etc. En fin, es necesario conocer a fondo el niño para poder desempeñar dignamente esta subespecialidad y no considerar que el niño es un adulto pequeño.

***La urología pediátrica merece pues un espacio propio.***

En uropediatria es imprescindible adquirir formación específica al ser muy diferente tanto de la Urología como de la Cirugía Pediátrica.

***Pero la colisión con la cirugía pediátrica parece inevitable.***

Mis relaciones profesionales y personales con los cirujanos pediátricos han sido siempre muy buenas. Pero habría que hablar un poco sobre la relación entre la Urología y la Cirugía Pediátrica con respecto a la Uropediatria. Los urólogos han reivindicado la urología pediátrica para la disciplina urológica, pero no le han prestado un gran apoyo. Los cirujanos pediátricos siempre han estado más cerca de la uropediatria, pero son conscientes de sus déficits formativos.

***Son verdaderas paradojas....***

En lo institucional, hemos pasado por buenas, regulares y malas etapas en relación al apoyo y valoración de la Urología Pediátrica. En lo nacional, la Asociación Española de Urología ha insistido para que los urólogos pediátricos españoles no siguieran el camino de los europeos y constituyeran una sociedad aparte (la ESPU). Pero no ha habido ningún reconocimiento hacia los urólogos pediátricos. Nunca un premio como la medalla "Francisco Díaz" recayó en un urólogo pediátrico. En el libro del centenario de la AEU, las menciones hacia la urología pediátrica están reducidas a la mínima expresión. Sin embargo, tanto nacional, como internacionalmente o de las sociedades iberoamericanas, los urólogos pediátricos hemos recibido múltiples manifestaciones de reconocimiento.

***Cambiamos de tema ¿Cuáles han sido sus principales retos quirúrgicos?***

Me ha gustado siempre conocer todos los aspectos de la uropediatria, aunque la cirugía reconstructiva de las malformaciones constituyó mi centro de atención. Como le decía, la cirugía del hipospadias o de la extrofia/epispadias, con su permanente evolución y posibilidades de innovación, me atraen especialmente. Las técnicas quirúrgicas van sufriendo cambios al adquirirse nuevos materiales, etc. pero los cambios fundamentales son los conceptuales y en ocasiones más ligados a las indicaciones que a la ejecución técnica. También me interesaban las nuevas tecnologías y los aspectos nefrouropediátricos.

***La cirugía del hipospadias le interesa de forma especial...***

Es muy llamativo observar este tema con perspectiva. Los franceses en la primera mitad del siglo pasado, describieron muchas técnicas quirúrgicas para su solución. En la segunda mitad del siglo XX, los americanos las “reinventaron” con pequeñas modificaciones y fueron más conocidas con los nombres de éstos. Una de las técnicas más utilizadas hoy (técnica de Mathieu) fue descrita en 1934. Yo la empleo con frecuencia (con leves modificaciones, incluso personales). Sin embargo, en los últimos 20 años han aparecido nuevas e interesantes técnicas, algunas de las cuales hemos adoptado.

***Seleccionar de aquí y de allá...eso es bueno en cirugía.***

Al final, uno hace una mezcla con lo que le va dando mejores resultados. Y hay que aceptar una continua evolución.

***La vejiga extrófica es una grave malformación ¿En que se ha avanzado?***

La gran mejora sobre todo es el tratamiento del recién nacido extrófico, ya que los uropediatras han comprobado que es muy importante la elección de la técnica quirúrgica para la reconstrucción inicial de la uretra y la vejiga. También se han constatado avances importantes en el tratamiento de la incontinencia de estos pacientes con sustancias inyectables en el neocuello vesical.

***Un tema interesante es la resolución de los estados intersexuales.***

En este capítulo ha habido un gran cambio conceptual. Actualmente se denominan y se clasifican de diferente manera, como anomalías en la diferenciación sexual, conocidas como ADS. Esto nos lleva a ser mucho más estrictos en la asignación del sexo del recién nacido pensando en aspectos hormonales, cerebrales, genéticos y reproductivos más que en las posibilidades de las soluciones quirúrgicas. Hace unos cuantos años se tenía un criterio más práctico. Luego, la evolución a través de los años nos enseñó que eso nos conducía a cometer errores.

***Al adjudicar la identidad sexual es necesario acertar bien...***

Precisamente de eso se trata: de intentar que la persona se desarrolle “cómodamente” con el sexo asignado, y se piensa menos en el tabú de la “disforia de género”.

***Seguro que la cirugía infantil está llena de retos...***

Podría recordar algunos casos muy complicados, cirugías largas y hasta arriesgadas y difíciles. Pero a mi me impacta más, muchas veces, la observación de la evolución de determinados pacientes pediátricos con el paso de los años.

***¿Cuál es la fórmula para ganar la confianza de pacientes y familias?***

No existe una fórmula mágica. Es imprescindible estar muy cerca de los pacientes pediátricos dando información completa y comprensible y apoyo a sus familiares. Generalmente, al requerir un seguimiento prolongado suele crearse un vínculo que rebasa lo profesional y entra en el terreno de lo afectivo.

***¿Qué considera lo mejor dentro de la uropediatría?***

Lo mejor de mi especialidad es lo poco frecuente de los casos oncológicos.

***¿Y lo peor?***

Mis peores días los pasé cuando tuve a una niña durante unos cuantos días en la UCI con un cuadro séptico y llegué a temer por su vida. Creo que pasé casi una semana sin dormir. Ahora ella es madre de dos niños.

***Está claro que a Ud. le gusta seguir a los pacientes más allá de la edad pediátrica.***

Precisamente ese es uno de los mejores aspectos de nuestra Institución: los niños no dejan de serlo a los 14 años. Las malformaciones tratadas en la infancia sufren cambios, por ejemplo, en la pubertad. Para el buen tratamiento de estos pacientes, es necesario conocerles bien y seguirles a través de los años.

***¿Y del futuro qué puede decirnos?***

En los últimos 30 años he visto como en muchas afecciones netamente quirúrgicas como el reflujo vesico-ureteral o la fimosis, por citar las más frecuentes, han disminuido mucho las indicaciones de cirugía. Pienso que esta disminución poco a poco va ejerciéndose sobre patologías más complejas como ureteroceles, etc. El futuro nos irá conduciendo a una predominancia de los tratamientos llamados “conservadores”: médicos o mínimamente invasivos. Pero por delante aún se han de situar las actitudes preventivas desde la época prenatal.

***Pónganos un ejemplo.***

Hemos visto una drástica disminución de los casos de espina bífida, una grave malformación que nos obligaba a realizar intervenciones de gran envergadura sobre el aparato urinario, y todo gracias a una medida tan simple como la ingesta de ácido fólico por parte de las mujeres que piensan quedar embarazadas.

***Es la opinión de alguien con muchos años de experiencia.***

Me considero muy privilegiado al haber podido acceder a la especialidad casi cuando comenzaba. En estos últimos 40 años la evolución ha sido espectacular en casi todas las patologías y técnicas de tratamiento.

### ***¿Qué papel espera de la laparoscopia en uropediatria?***

Como en todas las disciplinas quirúrgicas, la laparoscopia ha irrumpido con fuerza en las patologías abdomino-pelvianas. La edad del niño no es una limitante absoluta. Pero aún queda un conjunto importante de afecciones malformativas urogenitales que su localización más externa las hace menos propicias a la laparoscopia.

### ***¿Y de la robótica?***

La robótica es aún mejor: más similar a la cirugía abierta y por lo tanto con menor curva de aprendizaje. Su problema es el coste actual. Esperamos que este vaya disminuyendo. El Dr. Caffaratti, actualmente responsable de la unidad de uropediatria, ha ido adquiriendo una buena experiencia con esta técnica aplicada a su especialidad.

### ***Además hay que investigar y ser docentes.***

No hay un desarrollo completo de una Unidad Clínica si no existe un equilibrio entre estos tres pilares: Asistencia, investigación y docencia. Es necesario hacer un esfuerzo colectivo y personal para que el nivel sea de excelencia.

### ***Su libro es un buen ejemplo.***

La publicación del primer tratado de Urología Pediátrica en castellano en 1987 (y por ahora, el único), sirvió para una proyección personal y de la unidad. También la posibilidad de integrar pequeños grupos de trabajo y discusión selectos como el *Club Francophone d'Urologie Pédiatrique* o la SPUS.

### ***Y hay que reunir además otros valores humanos...***

El médico no debería ser simplemente un técnico, por bueno que sea. Los aspectos humanísticos son imprescindibles desde mi punto de vista y dependen de la personalidad de cada uno.

### ***El médico perfecto es un cóctel difícil de conseguir ¿Cómo lo ve usted?***

Le repito que uno trata de ser lo más "completo" posible. Realizar una buena asistencia es lo primero; también se ha de investigar y realizar docencia de calidad. Pero todo esto depende de apetencias y cualidades personales. No podemos exigir que todos los especialistas o médicos en general amen y cultiven la lectura, la historia, la música, etc. y además, hagan el mejor ejercicio de la profesión. Creo que es importante tener espacios para la reflexión y buscar las oportunidades para conectarse con los más jóvenes, los que comienzan. Esto no quiere decir que también deberíamos comunicarnos más de forma transversal entre compañeros de generaciones cercanas.

### ***Tener distracciones ayuda a conseguir el equilibrio.***

Al menos para mí, la afición y la práctica del deporte también me ha ayudado mucho en lo personal y profesional.

***¿Cómo ha sido la integración dentro de un Servicio de Urología de gran envergadura?***

No ha habido problemas. Al contrario, la interrelación con otras unidades dentro del servicio nos fortalece. En eso la Fundació Puigvert es un gran ejemplo. Pero también es imprescindible tener un servicio de Pediatría cerca, una unidad de cuidados intensivos pediátricos y una “sociedad” muy estrecha con los nefrólogos pediátricos. Todo ello nos lo proporciona el Hospital de Sant Pau.

***La confianza con el estamento directivo es clave para que todo encaje.***

Mi relación con directivos de la Fundación ha sido muy fluida. Cuando las personas se conocen a través de años, surge una relación de confianza mutua y hasta de amistad y eso facilita mucho el desarrollo de la función. He vivido una transición y he tenido que comprender que la gestión es imprescindible en el funcionamiento de una Unidad.

***¿Cuál es el secreto para tener influencia internacional?***

Es muy importante proyectar la Unidad Clínica tanto en España como en el extranjero. Esto implica mucho trabajo y tiempo: dificultad y entusiasmo para realizar trabajos que merezcan la pena ser publicados. Si te haces conocer a través de tus trabajos, surgen invitaciones para participar en congresos, cursos y otros eventos. Es muy importante el conocimiento de idiomas (inglés, francés) para manejarse en el ambiente académico. Luego surgen las relaciones personales que también se han de cultivar y ayudan.

***La unidad de uropediatría es muy reconocida en Iberoamérica...***

Para mí, por mi origen, la relación con Iberoamérica ha sido muy fácil. Afortunadamente, también el Dr. Caffaratti ha comprendido esta facilidad y oportunidad. Nos hemos sentido especialmente acogidos y reconocidos.

***Aquí, para ganar el respeto de todos son precisas diligencia y generosidad...***

En España fui fundador del Club Español de Urología Pediátrica y se me delegó en 1978 la iniciación del Grupo de Trabajo de Urología Pediátrica de la AEU. Era la época de presidencia del Dr. Martínez Piñeiro quien conjuntamente con el Dr. Gosálbez me pidió que intentara que la urología pediátrica no se alejara de la Urología. En ese momento estaba escribiendo nuestro libro y a pesar de haber participado intensamente en la organización inicial preferí que el primer coordinador fuera el Dr. Valdés de Madrid.

***Los uropediatras son una especie de Robin Hood de la cirugía.***

Dedicarse a la uropediatría significa una renuncia económica importante. La urología pediátrica es “pobre” en el sentido económico. En ningún país, exceptuando EE.UU., los urólogos pediátricos gozan de una remuneración comparable a otras especialidades por razones que no es el momento de analizar.

Tampoco hay un apoyo importante de la industria farmacéutica, dado el escaso número y coste de los medicamentos que empleamos en los niños. Esto lleva a que muchos urólogos pediátricos tengan que completar su remuneración tratando a adultos, o niños con patologías no urológicas. ***¿Lo dice por usted?***

No he tenido nunca la menor tentación de hacerlo y desde que comencé la especialidad hace más de 35 años, me dediqué a ella en forma exclusiva. Creo que hay muchas otras cosas en la Urología Pediátrica que compensan estas carencias y me siento muy feliz con la forma que elegí de ejercer esta especialidad.

***Entrevista realizada por FM. Sánchez-Martín. Servicio de Urología. Fundació Puigvert / Octubre 2011.***

89. ASUNTO: INGENIERIA GENETICA E INVESTIGACION Y AUMENTO VESICAL Y ESPAÑA  
**¿ES POSIBLE UNA VEJIGA ARTIFICIAL?. PROGRESOS EN LAS ÚLTIMAS DÉCADAS.**

*Autores: M. Cosentino, A. Breda, FM. Sánchez-Martín, J. Palou, J. Caffaratti, H. Villavicencio, de la Fundación Puigvert de Barcelona.  
Fuentes: Actas de la Fundación Puigvert.*

***Resumen El carcinoma de células transicionales de vejiga (CCTV) es el tumor maligno más frecuente del tracto urinario, y su incidencia va en aumento. Dependiendo del estadio del tumor, los tratamientos pueden variar de más conservador a otros como la cirugía radical. En el CCTV invasor de la vejiga el tratamiento estándar es la cistectomía radical con linfadenectomía extendida y la configuración de una bolsa continente o no continente (conducto/neo-vejiga). La reconstrucción de la neovejiga se logra usando segmentos de intestino destubulizados. Por desgracia, la cirugía intestinal presenta la posibilidad de complicaciones postoperatorias como fístulas, infecciones, trastornos metabólicos. Desde la década de 1960 los urólogos y los científicos, así como la industria biotecnológica han tratado de evitar el uso de intestino, recurriendo al uso de materiales sintéticos o biológicos alternativos para reconstruir la vejiga. Pero pese a los avances tecnológicos y de conocimiento biomédico, los resultados han sido bastante desalentadores hasta la actualidad. En esta publicación realizamos una revisión exhaustiva de los modelos aloplásticos en la construcción de neo-vejigas, y se realiza un análisis crítico sobre los pros y los contras de las diversas iniciativas que han existido sobre esta opción; y se exponen algunas reflexiones sobre como habrá de ser la prótesis sintética ideal de vejiga.***

### **INTRODUCCIÓN**

El carcinoma de células transicionales de vejiga (CCTV) es el tumor maligno más frecuente del tracto urinario, con un pico de incidencia en la población adulta y tercera edad (1). El tratamiento estándar con intención curativa para los estadios músculo-invasivos y algunos casos superficiales de alto grado, incluso en la población anciana, es la cistectomía radical (2, 3). Sin embargo, la cistectomía radical es un procedimiento quirúrgico que, una vez realizado, se acompaña de una alta tasa de complicaciones (17% -66%) (4-6),



buena parte de ellas ligada a la necesidad de utilizar el intestino como tejido de sustitución para la confección de una neovejiga. Estas complicaciones inciden en la morbi-mortalidad de paciente, lo cual repercute en la esfera física y psicológica del mismo y aumenta los costes sanitarios. La reconstrucción vesical con intestino es una alternativa actualmente aceptada a nivel general pero presenta una serie de limitaciones. Dado que estamos frente a un aumento de la incidencia CCTV, bien por el aumento de población anciana, donde el tumor es más frecuente, bien por la alta prevalencia de la propia enfermedad (7), la gestión del tratamiento y la elección de las mejores alternativas quirúrgicas representa un reto importante para la urología presente y futura.

La función de la vejiga es almacenar la orina a baja presión y proporcionar una evacuación voluntaria y eficaz de la misma, con ausencia de pérdidas involuntarias de orina ni residuo. Desde un punto de vista mecánico, la vejiga puede ser considerada como un depósito orgánico, con una cubierta de material impermeable y distensible capaz de almacenar una cantidad de orina (reservorio de baja presión en la fase de llenado) dotada de un sistema impulsor de la orina (músculo detrusor) que actúa a una orden voluntaria (sistema nervioso) e impulsa la orina hacia el exterior (contracción del detrusor y apertura coordinada del sistema de conducción al exterior (esfínteres liso, estriado y uretra) en la fase de vaciado (8).

Desde que a finales de 1887 Bardenheuer realizara la primera cistectomía por CCTV en la ciudad de Köln, el desafío quirúrgico se trasladó a sustituir adecuadamente la función de la vejiga extirpada y así, progresivamente, hemos asistido al desarrollo de técnicas quirúrgicas de reconstrucción vesical cuyo objetivo principal ha sido ofrecer un reservorio urinario y mantener el control en la micción y la continencia, así como preservar la función renal, ser estéticamente aceptable y proporcionar el máximo de calidad de vida al paciente.

Debido a la imposibilidad de reemplazar este órgano por un trasplante (aloinjerto o xenotrasplantes), los cirujanos y los investigadores han centrado su interés en otros sustitutos de la vejiga urinaria, que se pueden dividir en dos grupos: biológicos y aloplásticos. Los biológicos son sustitutos de origen celular, principalmente urotelial, sintetizados o desarrollados a partir de organismos vivos, incluso del propio paciente. Los aloplásticos corresponden a dispositivos o estructuras fabricadas con materiales artificiales como metal, cerámica o plástico.

A pesar de los avances aloplásticos y biológicos de diferentes prótesis, resultado de la investigación durante estos últimos 60

años, el objetivo de sustituir un órgano aparentemente “simple” como la vejiga urinaria está aún lejano. Los desarrollos de ingeniería tisular se han sofisticado y ya están disponibles nuevos materiales de alta biocompatibilidad, pero todavía no se ha conseguido integrar un diseño que venza todas las necesidades que plantea la construcción de una vejiga urinaria y estamos obligados al uso del intestino como única alternativa actual.

Este trabajo proporciona una revisión exhaustiva de los modelos aloplásticos de neovejiga urinaria desarrollados hasta la actualidad, junto a un análisis crítico sobre las ventajas y desventajas relacionadas con cada uno de ellos y con los modelos intestinales existentes en la actualidad.

### **IMPLANTES BIOLÓGICOS**

Uno de los aspectos que han atraído la atención de la industria biotecnológica en el pasado y el presente es la ingeniería de tejidos para el reemplazo de órganos. La idea de la sustitución de la vejiga con un tejido urotelial y muscular sintéticos, ha sido siempre atractivo y la fuente de la investigación en urología (9-35). Durante estas dos últimas décadas, los avances en medicina regenerativa celular, biología de células madre e ingeniería de tejidos, han permitido a los investigadores desarrollar las tecnologías de vanguardia para la “construcción” de tejidos diferentes (9 -18). La urología, en particular, ha centrado su interés en el desarrollo de un sustituto de urotelio, tanto para el reemplazo de la vejiga urinaria como en el tratamiento de estenosis uretral. En lo referente al reemplazo de la vejiga urinaria, objeto de este trabajo, ha habido varias líneas de experimentación con cultivos de urotelio regenerado multicapa, correspondiendo el grupo de Atala la primera publicación de un *“tejido de la vejiga de ingeniería creados con células autólogas utilizable para una cistoplastia”* (Fig. 1) (10).

Aunque los resultados experimentales de sustitutos biológicos uroteliales y primeras neo-vejigas parece ser prometedor, inconvenientes como las mutaciones celulares, la biodegradabilidad de los entramados, la falta de riego sanguíneo directo, la resistencia a largo plazo del nuevo órgano son inconvenientes aún no superados (12-18). Consideraciones éticas y oncológicas, así como el elevado coste de los experimentos son aspectos que influyen necesariamente en la dirección de las investigaciones.

### **IMPLANTES ALOPLÁSTICOS**

De otro lado, el desarrollo de materiales aloplásticos (sintéticos artificiales) han mejorado la práctica clínica diaria de todas las especialidades de la medicina. Ya en el antiguo Egipto se utilizaron materiales artificiales como el tallo de papiro para drenar la orina

(19). Desde entonces la evolución no ha cesado. La Urología no sería la misma sin dispositivos contruidos con materiales biocompatibles como las sondas vesicales y los catéteres ureterales. Sin embargo, mientras que en la mayoría de las especialidades es posible el uso de implantes artificiales permanentes que suplen la anatomía y la funcionalidad de diversas estructuras del cuerpo humano (por ejemplo, articulares en ortopedia o arteriales en cirugía vascular), en urología sustituir de forma completa la vía urinaria no ha sido posible debido a su complejidad estructural (mucosa impermeable, peristaltismo muscular, elasticidad parietal) y a la presencia de orina (facilidad para sobreinfección e incrustación).

### **VEJIGAS ARTIFICIALES**

Se han propuesto varias prótesis para la sustitución de la vejiga urinaria, siendo la silicona el material más utilizado. Se trata de sistemas que integran un depósito, una serie de válvulas y conexiones y un sistema de tuberías de recolección y drenaje de la orina (20-21), bien a la pared abdominal como a la uretra (22). Otros polímeros como el látex o el poliuretano también han sido empleados (23). Diversos modelos de esfínter artificial complementan los modelos (24). Una variedad de otras prótesis se experimentó durante los últimos 60 años (25-35) destacando las descritas por la Clínica Mayo (34) y Rohrmann *et al.* en 1992 y 1996 (35). Los diversos prototipos se han probado en modelo animal, especialmente canino.

#### **Principales modelos**

##### *Modelo Bogash (20)*

Fue el primer modelo de la vejiga artificial, presentado a finales de 1960 por los pioneros en la sustitución de aloplásticos de la vejiga urinaria Bogash, Kohler y Scott. Los uréteres iban conectados a un tubo de silicona, abocado la pared abdominal. El sistema provocaba hidronefrosis debido a las cicatrices retráctiles en las anastomosis ureteales; además de estar muy expuesto a infección urinaria. Consiguieron mantenerla durante cuatro semanas (modelo animal).

##### *Modelo Friedman (21)*

Fue una prótesis creada para almacenar un volumen aceptable de orina sin aumentar la presión intravesical. Consistía en una bolsa de paredes finas y plegables capaz de almacenar 250 ml. Uréteres y uretra se anastomosaban directamente a la prótesis. Todos los animales desarrollaron hidronefrosis dentro de las 2 semanas posteriores al implante. El sistema provocaba depósito de tejido conectivo alrededor de la prótesis, interfiriendo con las propiedades dinámicas del dispositivo; además de hidronefrosis e insuficiencia renal.

### *Modelos franceses iniciales (22,23,24,25, 26)*

Descritos entre finales de los años 70 y principios de los 80 del siglo XX por diversos investigadores del país vecino como Abbou, Auvert, Apoil, Granger, Sausse, Vacant o Stern. El modelo de Abbou empleaba un depósito ovoide de silicona con una capacidad de 200-600 ml, equipado con un sistema de evacuación mecánica (Fig. 2) (22).

Las anastomosis eran ortotópicas (uréteres conectados a la superficie posterior de la prótesis, donde se alojan válvulas antirreflujo). La uretra estaba equipada con un esfínter. El mecanismo de mando y el tubo de salida subcutáneo quedaban cerca de la cresta ilíaca. Disponían de un tejido de refuerzo para las anastomosis, consistente en polietileno poroso pegado a la silicona. Se instauró en perros. Alrededor de la prótesis se formó una cápsula fibrosa gruesa que interfería con las propiedades dinámicas de los equipos (expansión y vaciado). Como en modelos anteriores la evolución a corto plazo fue hacia la hidronefrosis y la insuficiencia renal.

El modelo de Stern era una prótesis de silicona de 200 ml, equipada con unas bandas de dacron para anclar el depósito en el espacio retroperitoneal (26). Se implantó en un total de 32 perros. Los problemas de hidronefrosis e insuficiencia renal por obstrucción urinaria no se solventaron. Se formó tejido papilar en la luz de la unión ureteroprotésica, probablemente como reacción a la silicona pura.

### *Modelos Kline (27) y Belden (28)*

La de Kline fue una prótesis bioestable de hidrogel, recubriendo la superficie interna. Se implantó en la región pélvica y el vaciado se producía por gravedad y por el peso de los órganos abdominales y la presión muscular de la pared abdominal, aunque en prototipos posteriores se desarrolló un sistema de presión manual (Fig. 3).

Los experimentos se llevaron a cabo en perros y los resultados funcionales se alcanzaron en muy pocos días (9 días). La de Belden, desarrollada a finales de 1990, era similar a la anterior. Disponía de una base rígida y de una parte superior flexible. Permitía un caudal de vaciado constante de 7,9 ml /seg. Esta línea de investigación no ha progresado debido a problemas similares a los descritos anteriormente.

### *Modelos Rigotti (29) y Gleeson (30)*

Prótesis biocompatible rígida que evita que las fuerzas de compresión actúen sobre el interior de la vejiga, y disminuyen el desarrollo de tejido conectivo sobre la prótesis, con riesgo de hidronefrosis. El vaciado se lograba mediante un sistema de

bombeo neumático externo. La infección de la conexión externa y los resultados cosméticos inaceptables no impulsaron el modelo.

*Modelo Aachen* (31) (35)

Desarrollado por un grupo de autores del grupo de Lutzeyer, Gerlach, Hannapel, Reuter y Rohrman en la década de los años 80 y 90, con varios prototipos y patentes. La prótesis inicial consistía en un reservorio de silicona de una sola cámara que recupera su forma original después del vaciado. Se implantó en 17 ovejas y funcionó correctamente en el 50% durante 7 meses. La última patente es de 1999 y presenta mejoras en las anastomosis y sistemas de llenado y vaciado. Permaneció instalado en animales más de 18 meses, sin problemas técnicos. Se componía de dos envases de silicona situados vía subcutánea. La orina sale desde los riñones a través de un tubo de dacron y silicona, que se implanta a nivel renal actuando como un uréter artificial. Ambos depósitos de drenaje van a la uretra a través de la interposición de tubo de silicona en "Y" (Figs. 4 y 5). Por compresión externa se provoca la presión positiva necesaria para la micción y, por presión negativa se facilita el llenado. El modelo ha presentado fallos de estanqueidad con el dacron en las anastomosis y las subsiguientes fugas.

**Fig. 3.** Sistema valvular manual del modelo Kline.

**Fig. 4.** Modelo Aachen. 46 Vol. 31 nº 2 2012 Act. Fund. Puigvert

*Modelo Gurpinar* (32)

Depósito de volumen fijo anastomosado a la uretra nativa. Constaba de dos partes: una interna de silicona para la orina, y una externa de politetrafluoroetileno. Los uréteres fueron anastomosados a un reservorio ileal y éste a la prótesis. Se esperaba que esta composición dual evitara la formación de la cápsula fibrosa externa, responsable de la alteración dinámica del equipo. Este dispositivo necesitaba de una conexión en la pared abdominal para asegurar el drenaje anterógrado a través de la uretra, lo cual facilitaba las infecciones. Otros inconvenientes eran la presencia de elevados volúmenes residuales el reflujo ureteral, así como incrustación.

**Fig. 5.** Evolución del modelo Aachen, con salida directa en "Y" a uretra.

**Fig. 6.** Modelo de Clínica Mayo (frente y perfil). 47 Act. Fund. Puigvert Vol. 31 nº 2 2012

*Modelo Clínica Mayo* (33-34)

Es uno de los dispositivos más sofisticados, presentado por O'Sullivan y Barret en 1992. Se basa en modelos previos descritos a lo largo de la década de los 80. Se basaba en el drenaje por presión negativa de la orina desde los riñones y la micción activa.



Se componía de dos cubiertas: una interna de silicona (230 ml de capacidad) y una externa de polisulfano (de 300 ml). Ambas estaban conectadas al cuello de la vejiga, dejando un espacio de 70 ml entre ellos (modelo animal) (Fig. 6). Mecanismos de resorte interno generan presión negativa y positiva para facilitar el llenado y la evacuación (Fig. 7). Los uréteres fueron intubados con una sonda de silicona de 8 Fr reforzada con una espiral de nylon. La prótesis drena bajo presión positiva dentro de un tubo de silicona insertado en la uretra. El hermetismo está garantizado por los refuerzos de dacron en las anastomosis. La infección y las averías de los diversos componentes han limitado este prototipo.

#### *Modelo Desgrandchamps- Le Duc (36)*

Este prototipo permite la implantación de una vía urinaria (uréteres, vejiga y abocamiento uretral) sin necesidad de cirugía y sin anastomosis. Comprende una bolsa de doble capa y elementos tubulares que suplen a los uréteres y se insertan directamente en el riñón (Fig. 8). El sistema de vaciado, con expresión manual del reservorio, permite una correcta funcionalidad si bien es necesario disponer de datos de eficacia en modelos animales. Sus experiencias con la implantación únicamente del sistema ureteral (entre riñón y vejiga) han mostrado resultados esperanzadores (37).

#### **Ventajas y expectativas**

Completar el desarrollo de una neo-vejiga aloplástica funcionante es un reto que han asumido muchos autores hasta ahora, aunque sin éxito completo. Las principales causas de fracaso son el depósito de tejido conectivo alrededor del implante, que impide la recuperación volumétrica del depósito, la incrustación, infección, hidronefrosis, reflujo, fugas por uretra o uréter (anastomosis). Respecto a la silicona, que es el material más utilizado por ser biocompatible y la mejor opción disponible actualmente, presenta los inconvenientes de baja resistencia a la infección y la facilidad para formar incrustaciones. Un análisis crítico y cuidadoso de todas las causas de fallos puede permitir la extrapolación de datos fundamentales y el desarrollo de directrices para los futuros modelos, tal como enumera Desgrandchamps en su revisión (38).

Idealmente, un modelo de neovejiga artificial debería reunir las siguientes características: ser totalmente biocompatible, impermeable y capaz de almacenar un volumen suficiente de orina; permitir un vaciado voluntario sin fugas ni repercusión renal y ser resistente a las incrustaciones y a la infección; remedando en lo posible la función vesical fisiológica, teniendo la mínima repercusión sobre la imagen corporal y siendo bien tolerado. Asimismo debería

ser sencillo de implantar y fácil de sustituir, con una duración y fiabilidad suficientes.

La utilización de intestino como material de construcción de una neovejiga en un paciente cistectomizado, alarga el tiempo operatorio e incrementa la morbi-mortalidad postoperatoria. La implantación de una prótesis vesical evitaría el tiempo intestinal sin la necesidad de una cirugía intestinal, la operación implicaría la reimplantación simple de los uréteres y la uretra. En total podría reducirse el tiempo operatorio, la necesidad de materiales de sutura intestinal, la necesidad de analgésicos y reducir la estancia hospitalaria, con el consiguiente ahorro de recursos y mejora en aspectos como la lista de espera para la cirugía. Además, la ausencia de uso de segmentos de intestino para restaurar la función vesical potencialmente reduciría los reingresos por complicaciones. Presumiblemente la recuperación sería más rápida y dejaría antes a los pacientes dispuestos para recibir terapias adyuvantes, acortando también la estancia hospitalaria. En términos psicológicos la evitación de un estoma externo mejoraría la autoestima de los pacientes (39-42). Las indicaciones de implante de una neovejiga aloplástica se ampliarían a casos de patología uropediátrica (extrofia, cistoprostatectomía) o traumatismos o pérdida de la función vesical (microvejigas).

### **CONCLUSIÓN**

Es posible que la colaboración entre ingenieros, biomaterialistas, biólogos y clínicos pueda resolver algunas de las encrucijadas actuales y desembocar en el hallazgo de materiales adecuados para construir una neovejiga y de desarrollar los dispositivos de recogida, drenaje y control de flujo urinario interno. La identificación de biomateriales y dispositivos con estas cualidades podrían, además de permitir la sustitución de la función vesical completa, ser aplicados para otros fines dentro de la cirugía reconstructiva del aparato urinario. Pese a los avances realizados en el terreno de las neovejigas aloplásticas no se dispone aún de un biomaterial adecuado ni de un dispositivo útil en clínica humana. *¿Es posible una vejiga artificial? Progresos en las últimas décadas.*

### **BIBLIOGRAFÍA**

1. Ferlay J, Bray F, Pisani P, Parkin DM. Globcan 2002, Cancer Incidence, Mortality and Prevalence Worldwide, *IARC CancerBase* No. 5, version 2.0. Lyon: IARCC Press, 2004.
2. Hollenbeck BK, Miller DC, *et al.* Aggressive treatment for bladder cancer is associated with improved overall survival among patients 80 years old or older. *Urology*. 2004;64:292-7.

3. Miller DC, Taub DA, Dunn RL, Montie JE, Wei JT. The impact of co-morbid disease on cancer control and survival following radical cystectomy. *J Urol*. 2003 Jan;169(1):105-9.
4. Studer UE, Burkhard FC, Schumacher M, *et al*. Twenty years experience with an ileal orthotopic low pressure bladder substitute—lessons to be learned. *J Urol*. 2006 Jul;176(1):161-6.
5. Novotny V, Hakenberg OW, Wiessner D, *et al*. Perioperative complications of radical cystectomy in a contemporary series. *Eur Urol*. 2007 Feb;51(2):397-401; discussion 401-2.
6. Konety BR, Allreddy V, Herr H. Complications after radical cystectomy: analysis of populations-based data. *Urology*. 2006 Jul;68(1):58-64. Epub 2006 Jun 27.
7. Dominguez LJ, Galioto A, Ferlisi A, *et al*. Ageing, lifestyle modifications, and cardiovascular disease in developing countries. *J Nutr Health Aging*. 2006 Mar-Apr;10(2):143-9.
8. Korossis S, Bolland F, *et al*: Tissue engineering of the urinary bladder: considering structure-function relationships and the role of mechanotransduction. *Tissue Eng* 2006; Vol 12, Num 4.
9. Yu RN, Estrada CR. Stem cells: a review and implications for urology. *Urology*. 2010 Mar;75(3):664-70. Epub 2009 Dec 5.
10. Atala A, Bauer SB, Soker S, Yoo JJ, Retik AB. Tissue-engineered autologous bladders for patients needing cystoplasty. *Lancet*. 2006 Apr 15;367(9518):1241-6.
11. Mikos AG, Herring SW, Ochareon P, *et al*. Engineering complex tissues. *Tissue Eng*. 2006 Dec;12(12):3307-39.
12. Atala A. Tissue engineering of human bladder. *Br Med Bull*. 2011;97(1):81-104. Epub 2011 feb 15.
13. Orlando G, Baptista P, Birchall M, *et al*. Regenerative medicine as applied to solid organ transplantation: current status and future challenges. *Transpl Int*. 2011 Mar;24(3):223-232. doi: 10.1111/j.1432-2277.2010.01182.x. Epub 2010 Nov 10.
14. Stanasel I, Mirzazadeh M, Smith JJ 3rd. Bladder tissue engineering *Urol Clin N Am* 2010 Nov;37(4):593-9. Epub 2010 Aug 11.
15. Tanaka ST, Thangappan R, Eandi JA, Leung KN, Kurzrock EA. Bladder-wall transplantation— long-term survival of cells: implications of bioengineering and clinical application. *Tissue Eng Part A*. 2010 Jun;16(6):2121-7.
16. Alberti C, Tizzani A, Piovano M, Greco A. What's in the pipeline about bladder reconstructive surgery? Some remarks on the state of the art. *Int J Artif Organs* 2004 Sep;27(9):737-43.
17. Davis NF, Callanan A, McGuire BB, Mooney R, Flood HD, McGloughlin TM. Porcine extracellular matrix scaffolds in



- reconstructive urology: an *ex vivo* comparative study of their biomechanical proprieties. *J Mech Behav Biomed Mater* 2011 Apr;4(3):375-82. Epub 2010 Nov 16.
18. Wood D, Southgate J. Current status of tissue engineering in urology. *Curr Opin Urol* 2008 Nov;18(6):564-9.
  19. Bitschai J. The history of urology in Egypt. *Am J Surg.* 1952 Feb;83(2):215-24.
  20. Bogash M, Kohler FP, Scott RH, Murphy JJ. Replacement of the urinary bladder by a plastic reservoir with mechanical valves. *Surg Forum.* 1960;10:900-3.
  21. Friedman B, Smith DR, Finkle AL. Prosthetic bladder of silicone rubber in dogs. *Invest Urol.* 1964 Jan;1:323-38.
  22. Abbou CC, Leandri J, Auvert J, Rey P. New prosthetic bladder. *Trans Am Soc Artif Intern Organs.* 1977;23:371-4.
  23. Auvert J. Trends in alloplastic replacement of segments of the urinary tract. *Urol Res* 1976;4(4):143-5.
  24. Apoil A, Granger A, Sausse A, Stern A. Experimental and clinical studies of prosthetic bladder replacement; *in* Wagenknecht LV, Furlow WL, Auvert J (eds): *Genito-Urinary Reconstruction with Prostheses.* Stuttgart, Thieme, 1981;75-80.
  25. Vacant J, Granger A, Sausse A, *et al.* Urinary derivation by a prosthetic bladder. *Eur Surg Res.* 1976;8(suppl):180-1.
  26. Stern A, Apoil A, Chevallet J, *et al.* Artificial bladder in silicone rubber and polyester: experimental study in dogs. *Eur Surg Res.* 1976;8(Suppl):179-80.
  27. Kline J, Eckstein EC, Block NL. Development of a total prosthetic urinary bladder. *Trans Am Soc Artif Intern Organs.* 1978;24:254-6.
  28. Belden L, Kurshner G, Wascher U, *et al.* design, fabrication, evaluation, and alteration of tailored urinary bladder prosthesis. (Poster) Presented at the 85th Annual Meeting of the American Urological Association. New Orleans, May 1990.
  29. Rigotti E, Randone D, Tizzani A, Frea B, Borgno M. Total substitution of the bladder with a prosthesis. Experimental research. Preliminary results. *Minerva Urol.* 1976 Jan-Feb;28(1):1-5.
  30. Gleeson MJ, Anderson S, Honisy C, Griffith DP. Experimental development of a fixed volume, gravity draining, prosthetic urinary bladder. *ASAIO Trans* 1990 Jul-Sep;36(3):M429-32.
  31. Lutzeyer W, Gerlach R, Hannapel J, *et al.* Development and experimental investigation of an artificial urinary bladder with sphincter. Presented at the 95th Annual Meeting of the American Association of Genitourinary Surgeons. Boca Raton, FL, March 1984.

32. Gurpinar T, Griffith DP. The prosthetic bladder. *World J Urol.* 1996;14(1):47-52.
33. O'Sullivan DC, Barrett DM. Prosthetic Bladder: *in vivo* studies on active negative-pressure-driven device. *J Urol.* 1994 Mar;151(3):776-80.
34. Barrett D, O'Sullivan D, Parulkar BG, Donovan MG. Artificial bladder replacement: a new design concept. *Mayo Clin Proc.* 1992 Mar;67(3):215-20.
35. Rohrman D, Albrecht D, Hannapel J, Gerlach R, Schwarzkopp G, Lutzeyer W. Alloplastic replacement of the urinary bladder. *J Urol.* 1996. Dec;156(6):2094-7.
36. Desgrandchamps F, Le Duc. Documento de patente. <http://www.patentgenius.com/patent/6296668.html>
37. Jabbour ME, Desgrandchamps F, Angelescu E, Teillac P, Le Duc A. Percutaneous implantation of subcutaneous prosthetic ureters: long-term outcome. *J Endourol.* 2001 Aug;15(6):611-4.
38. Desgrandchamps F, Griffith DP. The artificial bladder. *Eur Urol* 1990 Apr;35(4):257-66.
39. Hardt J, Filipas D, Hohenfellner R, Egle UT. Quality of life in patients with bladder carcinoma after cystectomy: first results of a prospective study. *Qual Life Res* 2000 Feb;9(1);1-12.
40. Mansson A, Davidsson T, Hunt S, Mansson W. The quality of life in man after radical cystectomy with a continent cutaneous diversion or orthotopic

90. ASUNTO: OTRAS AFECCIONES

**HIPOPLASIA DÉRMICA FOCAL DEBIDO A UNA NUEVA MUTACIÓN EN UN NIÑO CON SÍNDROME DE KLINEFELTER.**

*Autores: Alkindi S, M Battin, Aftimos S, y D. Purvis, del Servicio de Recién Nacido, Auckland City Hospital, Auckland, Nueva Zelanda.*

*Fuentes: Entrez-Pubmed, Pediatr Dermatol., noviembre de 2012.*

**ABSTRACTO:**

Un niño nació con anomalías múltiples, incluyendo microsomía hemifacial derecha, anomalías oculares, sindactilia, ectrodactilia mano derecha, hipoplasia de uñas, onfalocelo, extrofia vesical, dilatación renal y extensa sínfisis del pubis. La piel también era anormal, con placas de piel atrófica y áreas de telangiectasias en la línea de Blaschko. El cariotipo es 47, XXY (síndrome de Klinefelter). Él se encontró que tenía una mutación heterocigótica en el gen PORCN. Expone las características clásicas de hipoplasia dérmica focal. Menos del 15% de los casos reportados son masculinos cuando se piensa que es debido a la mutación postcigóticas y por lo tanto mosaico. Este es el primer niño informado de mutación heterocigota para el síndrome de Goltz que sobrevivió debido al cromosoma X extra.

91. ASUNTO: EMBARAZO Y FERTILIDAD

**EMBARAZO CON ÉXITO EN UNA MUJER DESPUÉS DE LA REPARACIÓN DE LA EXTROFIA VESICAL.**

*Autores: Sayeeda S, Begum F, Akhter N, K Nahar, Kibria SM., del Departamento de Obstetricia y Ginecología, Bangabandhu Sheikh Mujib Medical University (BSMMU), Shahbagh, Dhaka, Bangladesh, La India.*

*Fuentes: Entrez-Pubmed, Mymensingh Med J., octubre de 2012.*

**ABSTRACTO:**

La extrofia vesical es una anomalía congénita poco frecuente. El embarazo después de la corrección quirúrgica de la extrofia vesical se produjo en esta mujer. Las técnicas mejoradas de operación de derivación urinaria han permitido a un gran número de pacientes con extrofia de la vejiga lograr el control urinario. Pueden vivir vidas bastante normales y algunas han logrado el embarazo. Informes de casos de tales organizaciones existen en la literatura. El presente caso se basa en la experiencia de una mujer 28 años de edad que tuvo un buen embarazo y parto después de la reparación curativa de este defecto un año y medio atrás. La mujer tiene una vida saludable con un bebé de sexo masculino que fue por cesárea electiva.

92. ASUNTO: DERIVACION URINARIA

**DOS STENTS TERMOFORMABLES ESPIRALES METÁLICOS URETERALES EN UN PACIENTE CON CONDUCTO ILEAL Y ESTENOSIS DISTAL DE LOS URÉTERES.**

*Autores: Al-Mahmid M, Ahrens U, S Zimmer, Winand S, E Ozgur, UH Engelmann, y Wille S, del departamento de Urología de la Universidad de Colonia, Colonia, Alemania.*

*Fuentes: Entrez-Pubmed, Urol Int, noviembre de 2012.*

**ABSTRACT:** La inserción de dos stents termoformables ureterales de titanio espiral (Memokath ® 051) a través del conducto ileal debido a estenosis ureteral bilateral distal no se ha descrito en la literatura Inglesa hasta ahora. Se presenta el caso de una paciente joven con antecedentes de derivación de conducto urinario ileal debido a extrofia vesical congénita, que tuvo múltiples cirugías previas y la inserción de dos stents ureterales Memokath ® en ambos uréteres debido a estenosis ureteral distal.

93. ASUNTO: EXTROFIA CLOACAL Y RESONANCIA MAGNETICA Y DIAGNOSTICO PRENATAL  
**LA RM (RESONANCIA MAGNETICA) AFETAL DE EXTROFIA CLOACAL**

*Autores: Calvo-Garcia MA, BM Kline-Fath, la IE Rubio, AC Merrow, CV Guimaraes, y FY Lim, del departamento de Radiología, Centro Médico del Hospital de Niños de Cincinnati, EE.UU.*

*Fuentes: Entrez-Pubmed, Pediatr Radiol., noviembre de 2012.*

**ANTECEDENTES:** El diagnóstico de extrofia cloacal (CE) a través del ultrasonido prenatal (US) es un reto.

**OBJETIVO:** Definir los hallazgos de la RMI fetal en la CE.

**MATERIALES Y MÉTODOS:** Nosotros realizamos un estudio retrospectivo de 8 pacientes con CE. Las imágenes se realizaron entre las semanas 22 y 36 de gestación con ultrasonido (US) en 4 y mediante resonancia magnética MRI en 8 fetos. Las anomalías de la pared abdominal, alteraciones gastrointestinales / genitourinarias y de la columna vertebral y las extremidades detectadas fueron comparadas con la evaluación postnatal.

**RESULTADOS:** El ultrasonido (US) falla a la hora de identificar la CE en 1 de los 4 fetos. La RM fetal confirmó la CE en todos los 8 fetos mediante la demostración de ausencia de una normal vejiga y la falta de líquido amniótico (meconium) con el llenado del recto / colon, asociado con contorno protuberante pélvico y onfalocele. Estos descubrimientos se relacionaron postnatalmente con la CE, intestino posterior atrésico y onfalocele. A 1 feto se le hizo imágenes antes de la ruptura de la membrana cloacal, mostrando un quiste pélvico protuberante. La ausencia de vejiga se observó en los otros 7 fetos. Confirmados los defectos espinales cubiertos con piel se observaron en 7 fetos, médula anclada/ conus inferior en 1 y de pie zambo en 3. 6 fetos tenían anomalías renales, 2 tenían hidrocolpos y 1 tenía genitales ambiguos.

**CONCLUSION:** La RM fetal proporciona un diagnóstico seguro de CE, cuando una vejiga normal no se identifica, existe un contorno abdomino pélvico protuberante y hay ausencia de meconio llenado del de recto y colon. Las malformaciones genitourinarias y espinales son asociaciones comunes.

94. ASUNTO: RIÑONES E INFECCIONES URINARIAS Y REFLUJO URETERAL Y REIMPLANTACION URETERAL E INYECCION DE COLAGENO Y RECONSTRUCCION **HIDRONEFROSIS SEVERA Y SÍNDROME DE DISURIA, HEMATURIA DESPUÉS DE 20 AÑOS DE CORRECCIÓN DE LA EXTROFIA VESICAL: PRESENTACIÓN DE UN CASO (COMPLETO)**

*Autores: Altobelli E, AM Bove, F Sergi, MA Zullo, y M. Buscarini, del departamento de Urología, Campus Universitario Bio-Medico de Roma, Italia.*

*Fuentes: Entrez-Pubmed, Caso Urol Rep, noviembre de 2012.*

**ABSTRACT:**

El objetivo de este trabajo es presentar un caso de hidronefrosis severa e incontinencia 20 años después de la reparación de la extrofia vesical, gestionado con éxito mediante ureteroneocistostomía secundaria y mediante inyección transuretral submucosal de Macroplastique.

**DESARROLLO COMPLETO:**

**1. Introducción**

La extrofia vesical (EB) es una anomalía congénita extremadamente rara que pertenece al amplio espectro del complejo extrofia-epispadias, con una incidencia de 2,15 por cada 100.000 nacidos vivos. La relación hombre-mujer es casi uniforme. Los niños blancos son significativamente más propensos a presentar extrofia en comparación con los no blancos [1]. Todos los pacientes de extrofia vesical (BE) desarrollan reflujo vesicoureteral (RVU). La hidronefrosis tras la reimplantación ureteral (UR) es algo común. En la mayoría de los casos, la hidronefrosis postoperatoria es transitoria y no clínicamente significativa, con una alta incidencia de resolución completa durante los primeros 2 años. La obstrucción ureteral se produce rara vez después de la reimplantación.

Por otro lado, la incontinencia urinaria continúa siendo uno de los problemas más desafiantes en pacientes con BE. El tratamiento primario de BE se ha desarrollado durante las últimas décadas. El tratamiento quirúrgico de mujeres con BE ha incluido la reconstrucción de los genitales externos en el momento del cierre inicial. La reconstrucción del cuello vesical suele diferirse hasta que la continencia se desea y por lo general no es necesario en

pacientes de sexo femenino. El logro de la continencia es un importante objetivo a largo plazo de la gestión urológica en estos pacientes.

Se presenta un caso de hidronefrosis severa asociada a infecciones febriles del tracto urinario (ITU) 20 años después de la reparación de la extrofia vesical, gestionado con éxito mediante ahusamiento ureteral bilateral y ureteroneocistostomía secundaria y seguida después de 2 meses por incontinencia de nueva aparición, logró el éxito mediante la inyección transuretral submucosal de Macroplastique.

## 2. Presentación del caso.

Una paciente de sexo femenino de 21 años de edad, con antecedentes de extrofia vesical (BE) fue remitida a nuestro departamento por síndrome disuria - hematuria y recurrentes infecciones febriles del tracto urinario (ITU).

Su historia quirúrgica comenzó el cuarto día de vida. Durante el primer procedimiento, se sometió a cierre de la vejiga sin osteotomía en un enfoque reconstructivo por etapas. A los 6 años por capacidad vesical baja, se le realiza una gastrocistoplastia para corregir la capacidad vesical baja. A la edad de 10 años, se sometió a un reimplante ureteral bilateral (UR) de acuerdo con Cohen por hidronefrosis secundaria a reflujo vesicoureteral (RVU) debido a presión de vejiga alta. El último procedimiento se realizó a los 19 años con la eliminación de la endometriosis umbilical.

En la exploración física (Figura 1), se presenta con cicatrices en la zona media inferior y de Pfannenstiel debido a los procedimientos previos, diástasis de pubis, clítoris bífido, y vagina estenótica y desplazada hacia delante, y perineo corto con el ano directamente detrás del diafragma urogenital. No se observaron alteraciones en las pruebas de sangre, con función renal normal (creatinina 0,7 mg / dl). El cultivo de orina mostró > 100.000 UFC de E. coli sensibles a la ceftriaxona. Se le prescribió antibióticos durante 7 días. Para tratar el síndrome de disuria - hematuria, se inició una terapia de inhibidor de la pompa de protones (IBP).

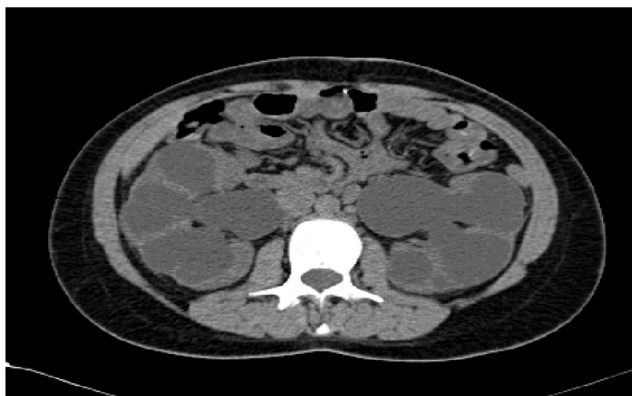
*Figura 1: Examen abdominal.*





Una severa hidronefrosis bilateral, mayor en el lado izquierdo, asociado a una compresión del parénquima renal, era evidente en ultrasonido (US) y se confirmó en la exploración de escáner CT (Figura 2), con un diámetro AP de la pelvis de 33 mm en el derecho y 43 mm en el lado izquierdo. Los uréteres derecho e izquierdo presentaban diámetros de 23 y 40 mm, respectivamente. Un alto volumen residual postmiccional era evidente.

Figura 2: Escáner CT preoperatorio.



La paciente se negó a la auto-cateterización intermitente limpia. Ella nos permitió realizar cistouretroscopia bajo anestesia general; esta mostraba una uretra larga y retorcida con una vejiga llena de moco sin alteraciones de la mucosa urotelial y gástrica. El meato ureteral en cruz trigonal era estenótico bilateralmente, y la colocación de stents retrógrada no fue posible. Durante el mismo procedimiento, una cistouretrografía retrógrada fue ejecutada sin evidencia de RVU. Un mes más tarde, eligió someterse a cirugía abierta.

### 3. Técnica quirúrgica.

Debido a procedimientos quirúrgicos anteriores, un abordaje laparoscópico no estaba indicado. Un catéter Foley 18 Fr transuretral fue insertado. La paciente fue colocada en decúbito

supino con 15 ° de inclinación Trendelenburg. Después de la cobertura estéril, una incisión en la línea media inferior se realizó. Después de la incisión peritoneal, la exposición se obtuvo con un retractor de auto-retención. Los uréteres hinchados y dilatados se identificaron extravesicalmente y se colocaron en una tracción suave con un lazo vascular. Los uréteres se movilizaron hasta la unión ureterovesical, y una constricción anastomótica severa determinante de obstrucción se verificó bilateralmente. Los uréteres se dividieron y el hiato se sobrecosió con sutura poliglactina 4-0. Una sutura de poliglactina 4-0 permanente fue colocada en el extremo distal de cada uréter. Los dos uréteres se movizaron completamente hasta el cruce de los vasos ilíacos comunes. Una vez que los uréteres se movizaron y se descomprimieron, se tomó la decisión de proceder a un entallado extensivo y reimplante ureteral. Para lograr un túnel de ratio longitud - diámetro de al menos 5: 1, un catéter de 10 Fr se situó en el lumen de cada uréter, y estos se ahusaron usando abrazaderas tipo Hendren. Sólo la parte intramural del uréter fue ahusada. La vejiga se abrió a través de una cistostomía en la línea media y el uréter fue reimplantado con una anastomosis antirreflujo intravesical de acuerdo con la técnica Glenn - Anderson en el uréter izquierdo. El uréter derecho fue reimplantado con el planteamiento extravesical de Lich-Gregoir. Una sonda mono-J ureteral retrógrada se posicionó en ambos uréteres. La vejiga se cerró en dos capas usando poliglactina 3-0. Un drenaje perivesical tipo Jackson-Pratt se dejó en su lugar.

#### 4. Resultados.

Después de la operación, a la paciente se le permitió reanudar una dieta regular. Los catéteres de drenaje y Foley fueron retirados los días 3 y 6, respectivamente. La cistoscopia y cistouretrograma se realizaron en forma ambulatoria 4 semanas después de la cirugía para eliminar stents ureterales y el catéter transuretral. El cultivo de orina 1 mes después de la cirugía fue positivo para el crecimiento de E. coli, y la terapia con antibióticos se prescribió sobre la base de los resultados del cultivo de orina.

Dos meses después del procedimiento, se quejó acerca de la incontinencia durante el ortostatismo y deambulación usando cerca de 12 compresas/ día, con intervalos secos < a 3 horas / día. Se sometió a fisioterapia con ejercicios del suelo pélvico de Kegel durante 2 meses con leve mejoría, así que empezó a sesiones diarias de electroestimulación del piso pélvico durante otros 2 meses sin beneficio. La paciente se negó a evaluación urodinámica debido a un trauma infantil con el catéter, de modo que para investigar los síntomas nos decidimos a realizar bajo anestesia

general una cistoscopia que mostró una uretra larga con un cuello vesical abierto y sin alteraciones de la mucosa urotelial y gástrica. El meato ureteral ectópico y ejaculante se identificó bilateralmente. Inserción La inserción slinga no estaba indicada por perineo corto. Dos semanas más tarde, eligió someterse a una cistoscopia operativa.

#### 5. Técnica quirúrgica.

8 meses después del reimplante ureteral, para el tratamiento de la incontinencia, se le programó para la inyección transuretral submucosal de Macroplastique. Se obtuvo consentimiento informado de la paciente. La orina fue estéril en el momento del tratamiento. Bajo anestesia general, la paciente fue colocada en posición de litotomía. Durante la cistoscopia el cuello vesical abierto era evidente. Un planteamiento combinado antegrado-retrógrado se utilizó, la inyección se colocó submucosalmente y bajo visión directa una ampolla de 2,5 ml se colocó en el sitio de las 6 en punto y otras dos ampollas de 1,25 ml en los sitios de a las 2 y las 10 horas, para un volumen total de 5 ml. Un cuello de la vejiga coaptado se visualizó al final del procedimiento (Figura 3).

*Figura 3: Cuello vesical coaptado*



#### 6. Resultados

No se registraron complicaciones perioperatorias. No se precisó de cateterismo limpio intermitente. A los 1, 3 y 6 meses después de la cirugía, ella informó de continencia completa, con uso ocasional de una compresa / día, con un intervalo de sequedad > 6 horas / día. Los análisis de sangre presentaron una función renal normal (creatinina 0,7 mg / dl) y el cultivo de orina fue negativo para el crecimiento bacteriano. La paciente se encontraba asintomática. La calidad de vida ha mejorado en gran medida.

#### 7. Discusión.

Tras el cierre inicial, todos los pacientes tienen extrofia reflujo vesicoureteral. En extrofia vesical, los uréteres se sumergen

profundamente en la pelvis antes de entrar en la vejiga en una dirección casi cefálica, emergiendo a través del músculo vesical con un túnel submucosal mínimo [2]. Este reflujo generalmente se maneja con profilaxis antimicrobiana, vigilancia y reimplante ureteral concurrente con plastia de cuello vesical [3-6]. Nuestra paciente desarrolló infecciones recurrentes del tracto urinario y empeoramiento por hidronefrosis, y a la edad de 10 años se sometió en primer lugar a una UR (reimplantación ureteral) según técnica de Cohen. Durante el procedimiento no se realizó la plastia del cuello de la vejiga.

Sin embargo, la reimplantación ureteral es eficaz en la reducción de la pielonefritis postoperatoria (POP) [7], la infección urinaria (UTI) es la complicación más común. Existe una literatura muy poco sorprendente que describe los resultados clínicos a largo plazo después de la UR (reimplantación ureteral). El Estudio Internacional de reflujo en niños (IRSC) prospectivamente comparó los efectos de una cirugía exitosa y el tratamiento médico eficaz en la incidencia de infecciones urinarias (UTIs). Durante un seguimiento de 5 años, este estudio informó de una incidencia del 38% de infecciones del tracto urinario inferior en los pacientes tratados de forma conservadora, en comparación con el 39% entre los pacientes tratados con cirugía. La incidencia de pielonefritis fue del 21% y 10%, respectivamente, y fue estadísticamente de significación diferente [8]. En otro estudio retrospectivo a largo plazo de pacientes 10 años después de la UR (reimplantación ureteral), Beetz y compañía, encontraron que, entre el 83,5% de los pacientes que pudieron con ellos contactar, el 17% había experimentado UTIs febriles postoperatoriamente [9]. En contraste con estas altas tasas de POP, Whittam y compañía, informaron en una reciente serie de 395 pacientes que se sometieron a UR (reimplantación ureteral) de UTIs febriles que fueron diagnosticadas en apenas un 4,6%, aunque el tiempo de seguimiento fue relativamente corto en una media de 15 meses [10]. En consecuencia, Cooper y Atwell informaron de una incidencia del 37,6% de UTIs (infecciones urinarias) entre 96 mujeres que habían tenido reimplantación ureteral en la infancia y que fueron seguidas durante 16-25 años después [11]. Como se destaca por Mor y compañía, existe una necesidad de establecer un protocolo para el seguimiento a largo plazo de los pacientes que han tenido reimplantación ureteral durante la infancia. Incluso los pacientes que fueron tratados con éxito mediante cirugía son propensos a infecciones urinarias UTIs recurrentes, progresiva cicatrización renal, hipertensión y complicaciones durante el embarazo [12]. Nuestra paciente

presenta sólo UTIs recurrentes febriles asociadas a hidronefrosis severa. La complicación primaria que se evaluó mediante imágenes posoperatorias es la obstrucción y se presenta clínicamente además en ultrasonido –ecografía- [13-15]. Ellsworth y compañía, informaron sobre 3 casos de obstrucción ureteral durante la primera semana después de la cirugía. Todos estos pacientes fueron sintomáticos y se trataron con la colocación de un stent doble J [16]. Androulakakis y compañía, también informaron de 3 incidencias de obstrucción, todas las cuales presentaban síntomas, y sólo uno de los cuales requirió reoperación [17]. Además, situaciones temporales obstructivas pueden ocurrir después de una cirugía, incluyendo edema ureteral, hematomas intramurales aplicando presión sobre el uréter, falta temporal de peristalsis en el uréter operado, y retorcimiento del uréter en el hiato cuando la vejiga se llena [18]. Estas obstrucciones pueden ser parciales y autolimitantes después de la cirugía, y varían entre cada paciente, y contribuyen al periodo de tiempo que se tarda en resolver la hidronefrosis postoperatoria. No representan obstrucción clínicamente importante, sin embargo [19-21]. Todos estos estudios evalúan sólo un seguimiento a corto plazo. No hay estudios sobre el empeoramiento de la hidronefrosis 20 años después de UR (reimplantación ureteral).

La otra complicación importante de la BE (extrofia vesical) es la incontinencia. Para tratar la incontinencia en pacientes con BE, se precisan el logro de la resistencia de salida suficiente y una vejiga no sobreactivada complaciente con capacidad adecuada. La resistencia de salida vesical puede aumentarse mediante procedimientos quirúrgicos importantes, tales como la reconstrucción del cuello vesical (BDR), eslingas, alargamiento uretral, o un esfínter urinario artificial. Sin embargo, estos procedimientos no logran de forma segura un resultado satisfactorio en todos los pacientes [22-26]. Por otro lado, en muchos casos, el coste de la sequedad es la pérdida de la capacidad para vaciar espontáneamente y el paciente debe realizar cateterismo intermitente (CIC) para vaciar la vejiga. En casos extremos, cuando los procedimientos anteriores han fracasado, el cuello de la vejiga debe cerrarse y crearse un depósito continente cateterizable [27, 28]. Nuestra paciente no era incontinente antes de su última cirugía, su continencia era probablemente falsa y debido a la uretra larga y tortuosa que se convertía en recta durante el llenado constante de la vejiga. Esta continencia simulada se asociaba a alto volumen postvaciado que causaba UTIs febriles e hidronefrosis y la necesidad de cirugía abierta, en la que se insertó un catéter de

Foley transuretral. Después de la eliminación del catéter, el empeoramiento de la incontinencia se empezó a comparar; decidimos realizar una corrección endoscópica de la incontinencia. El tratamiento endoscópico de la incontinencia urinaria debido a deficiencia de salida vesical ha ganado aceptación en los últimos años, ya que es mínimamente invasivo y tiene efectos inmediatos. En la década de 1970, Politano describió por primera vez el teflón para tratar la incontinencia urinaria [29]. En 1985, Vorstman y compañía, informaron sobre 11 pacientes, de los cuales 8 fueron inyectados retrógradamente y 5 fueron inyectados perinealmente, con un seguimiento de 5,3 años [30]. De ese grupo, el 45% se consideró seco y un otro 27% se consideró mejorado en el seguimiento final. Sin embargo, la mayoría de los agentes bulkings utilizados en la fase temprana, como la pasta de politetrafluoroetileno, o colágeno bovino, han sido abandonadas debido a preocupaciones de seguridad. Por lo tanto, los únicos implantes (Deflux) basados sobre el polimetilsiloxano (Macroplastique) o dextranmero son los que se han utilizado recientemente para esta indicación. En cuanto a resultados a corto plazo, Halachmi y compañía, usaron Macroplastique y observaron un 42% de mejoría en la continencia en 28 niños en un estudio de 13 meses en 2004, aunque ninguno alcanzó sequedad completa [31]. En 2003 en un estudio de 5-años de seguimiento de Macroplastique, 3 de 15 niños fueron informados que se curaron [32]. En la serie de Caione y Capozza, 19 pacientes, de los cuales 11 ya fueron sometidos a cirugía del cuello vesical, fueron tratados por vía retrógrada con un promedio de 2,8 cc de Deflux. Los pacientes requirieron de 1 a 3 inyecciones. Un total de 13 pacientes tenían extrofia / epispadias y 3 tenían una vejiga congénitamente neuropática. Al año de seguimiento, el 56,3% de los pacientes mostraron una mejoría y el 18,7% se curaron, definido como una continencia de 2,5 horas [33]. La mayor parte de estas series incluyeron pacientes con BNR anterior, nuestra paciente tenía cirugía pélvica anterior pero no BNR, y de todos modos la continencia se logró. Los aspectos positivos a favor de los agentes bulkings son menores costos, menor tiempo de hospitalización y menos trauma en el paciente que los procedimientos de continencia de cirugía mayor [34]. Curiosamente, Guys y compañía, presentaron los resultados de un estudio prospectivo similar en 46 niños con incontinencia estructural importante relacionada con disfunción de vejiga neuropática que fueron tratados con inyecciones endoscópicas de polidimetilsiloxano [35]. Por otro lado, Dyer y compañía, en su serie de 34 pacientes que se sometieron a

inyección primaria de agentes bulkings no encontraron una mejoría significativa en la continencia, concluyendo que es a menudo ineficaz y costoso [36]. En 2006, Burki y compañía, presentaron resultados a largo plazo de la inyección de Macroplastique en 52 niños con el complejo extrofia-epispadias, con una media de seguimiento de 4,6 años, confirmando que la inyección de Macroplastique es significativamente duradera en muchos pacientes con una tasa de éxito razonable [37].

#### 8. Conclusiones.

Aunque hay algunos estudios sobre las UTIs postoperatorias e hidronefrosis, no existen datos sobre reintervención 20 años después de UR primaria. Nuestro caso demuestra el éxito de la UR (reimplantación ureteral) asociada a ahusamiento ureteral incluso después de un reimplante previo en paciente con extrofia vesical. La inyección de Macroplastique es mínimamente invasiva, segura y eficaz en el tratamiento de la incontinencia en pacientes con previa BE, incluso como tratamiento primario.

#### Conflicto de Intereses

Los autores declaran que no tienen ningún conflicto de intereses.

#### Referencias

- 1.C. P. Nelson, Dunn RL, y Wei JT, "Epidemiología contemporánea de la extrofia vesical en los Estados Unidos", *Journal of Urology*, vol. 173, no. 5, pp 1728-1731, 2005. Ver en el publicador · Ver en Google Scholar · Ver en Scopus
- 2.D. A. Canning, JP Gearhart, Peppas DS, y Jeffs RD, "El reimplante cefalotrigonal en la reconstrucción del cuello vesical en pacientes con extrofia o epispadias," *Journal of Urology*, vol. 150, no. 1, pp 156-158, 1993. Ver en Scopus.
- 3.R. W. Grady Mitchell y ME, "Reparación primaria completa de la extrofia," *Journal of Urology*, vol. 162, no. 4, pp 1415-1420, 1999. Ver en el publicador · Ver en Google Scholar · Ver en Scopus.
- 4.I. Nisonson y Lattimer JK, "¿Cómo de bien puede trabajar la vejiga exstrofiada?" *Journal of Urology*, vol. 107, no. 4, pp 664-666, 1972. Ver en Scopus.
- 5.L. A. Baker y Gearhart JP, "El enfoque por etapas para el cierre de la extrofia vesical y el papel de las osteotomías," *World Journal of Urology*, vol. 16, no. 3, pp 205-211, 1998. Ver en Scopus.
- 6.R. Mathews, Hubbard JS, y Gearhart JP, "Reimplante ureteral antes de plastia de cuello vesical en la reconstrucción de la extrofia vesical: indicaciones y resultados", *Urología*, vol. 61, no. 4, pp 820-824, 2003. Ver en el publicador · Ver en Google Scholar · Ver en Scopus.

- 7.C. P. Nelson, KC Hubert, PJ Kokorowski, et al., "Incidencia a largo plazo de infección del tracto urinario tras reimplante ureteral del reflujo vesicoureteral primario," *Diario de Urología Pediátrica*. En prensa. Ver en el publicador · Ver en Google Scholar.
- 8.U. Jodal, O. Koskimies, E. Hanson et al. ", Patrón de infección en niños con reflujo vesicoureteral asignados al azar a la operación o profilaxis antibacteriana a largo plazo," *Journal of Urology*, vol. 148, no. 5, pp 1650-1652, 1992. Ver en Scopus.
- 9.R. Beetz, W. Mannhardt, M. Fisch, R. Stein, y Thuroff JW, "Seguimiento a largo plazo de 158 adultos jóvenes tratados quirúrgicamente por reflujo vesicoureteral en la infancia: el riesgo permanente de infecciones del tracto urinario," *Journal of Urology*, vol. 168, no. 2, pp 704-707, 2002. Ver en Scopus.
- 10.B. M. Whittam, JR Thomasch, JH et al Makari,. "Infección febril del tracto urinario después de ureteroneocistostomía: una evaluación contemporánea en una sola institución," *Journal of Urology*, vol. 183, no. 2, pp 688-692, 2010.
- 11.A. Cooper y J. Atwell, "Seguimiento a largo plazo del reflujo vesicoureteral tratado quirúrgicamente en niñas", *Journal of Pediatric Surgery*, vol. 28, no. 8, pp 1034-1036, 1993. Ver en el publicador · Ver en Google Scholar · Ver en Scopus.
- 12.Y. Mor, I. Leibovitch, Zalts R., D. Lotan, Jonas P., y Ramón J., "Análisis de los resultados a largo plazo del reflujo vesicoureteral corregido quirúrgicamente," *BJU International*, vol. 92, no. 1, pp 97-100, 2003. Ver en el publicador · Ver en Google Scholar · Ver en Scopus.
- 13.M. El Imam Mohammed, M. Omram, F. Nugud, et al., "Evaluación del reimplante ureteral en 65 pacientes sudaneses," *Arabia Journal of Kidney Diseases y Trasplante*, vol. 16, no. 2, pp 166-170, 2005.
- 14.U. Jodal, JM Smellie, H. Lax, y Hoyer PF, "Diez años de resultados del tratamiento aleatorio de los niños con reflujo vesicoureteral severo. Informe final del Estudio Internacional de reflujo en niños ", *Nefrología Pediátrica*, vol. 21, no. 6, pp 785-792, 2006. Ver en el publicador · Ver en Google Scholar · Ver en Scopus.
- 15.M. J. Kennelly, DA Bloom, ML Ritchey, y Panzl AC, "Análisis de resultados de la ureteroneocistostomía bilateral de cruz-trigonal tipo Cohen", *Urología*, vol. 46, no. 3, pp 393-395, 1995. Ver en el publicador · Ver en Google Scholar · Ver en Scopus.
- 16.P. I. Ellsworth, Freilich DA, y Lahey S., "Reimplantación ureteral de cruz trigonal tipo Cohen: se precisa un ultrasonido- ecografía renal al cabo de un año después de descubrimientos de ultrasonidos – ecografías postoperatorios iniciales normales?"



Urología, vol. 71, no. 6, pp 1055-1058, 2008. Ver en el publicador · Ver en Google Scholar · Ver en Scopus.

17.P. A. Androulakakis, AA Stefanidis, DK Karamanolakis, V. Moutzouris y Koussidis G., "El resultado a largo plazo de la reimplantación ureteral bilateral tipo Cohen bajo un túnel submucosal común" BJU International, vol. 91, no. 9, pp 853-855, 2003. Ver en el publicador · Ver en Google Scholar · Ver en Scopus.

18.A. E. Khoury y Darío JB, Reflujo vesico-ureteral, Campbell Walsh urología, capítulo 122, Elsevier, 10<sup>a</sup> edición, 2011.

19.M. L. Falkensammer, R. Gobet, UG Stauffer, y Weber DM: "Para Cohen y olvidar? La evaluación de los estudios de imagen postoperatorias después del reimplante ureteral transtrigonal para el reflujo vesicoureteral en niños ", Urologia Internationalis, vol. 81, no. 2, pp 218-221, 2008. Ver en el publicador · Ver en Google Scholar · Ver en Scopus.

20.S. G. Charbonneau, Tackett LD, Gray EH, César RE, y Caldamone AA, "Se precisa a largo plazo el seguimiento ecográfico después del reimplante ureteral sin complicaciones en niños?" Journal of Urology, vol. 174, no. 4 I, pp 1429-1431, 2005. Ver en el publicador · Ver en Google Scholar · Ver en Scopus.

21.M. D. Bomalaski, Ritchey ML, y Bloom DA: "¿Qué estudios de imagen son necesarios para determinar el resultado después de ureteroneocistostomía?" Journal of Urology, vol. 158, no. 3, parte 2, pp 1226-1228, 1997. Ver en el publicador · Ver en Google Scholar · Ver en Scopus.

22.J. P. Gearhart, "El complejo extrofia vesical – epispadias y extrofia cloacal", en Pediatric Urology, Gearhart JP, Pista de RC, y PDE Mouriquand, Eds., P. 511, WB Saunders, Philadelphia, PA, EE.UU., 2011.

23.P. DE Mouriquand, T. Bubanj, A. Feyaerts et al., "Resultados a largo plazo de la reconstrucción del cuello vesical para la incontinencia en niños con extrofia vesical clásica o epispadias incontinentes," BJU International, vol. 92, no. 9, pp 997-1001, 2003. Ver en el publicador · Ver en Google Scholar · Ver en Scopus.

24.J. P. Gearhart, "La extrofia vesical y la continencia urinaria: los resultados a largo plazo", en Cirugía Pediátrica, páginas 540-5548, WB Saunders, Philadelphia, PA, EE.UU., 1995.

25.J. S. Elder, "Reparación por slinga periuretral y puboprostático para incontinencia en pacientes con mielodisplasia," Journal of Urology, vol. 144, no. 2, pp 434-437, 1990. Ver en Scopus.

26.J. L. Pippi Salle, "Procedimiento onlay Pippi Salle", Atlas de Clínicas Urológicas de Norteamérica, vol. 9, no. 1, pp 95-107, 2001. Ver en Scopus.

- 27.P. Hoebeke, P. De Kuyper, Goeminne H., E. Van Laecke y Everaert K., "El cierre del cuello vesical para el tratamiento de la incontinencia infantil," *European Urology*, vol. 38, no. 4, pp 453-456, 2000. Ver en Scopus.
- 28.P. Mitrofanoff , "Cistostomía continente trans-apendicular en el tratamiento de vejigas neurológicas", *quiropráctica Pediátrica*, vol. 21, p. 297, 1980.
- 29.V. A. Politano, "Inyección de teflón periuretral para la incontinencia urinaria", *Clínicas Urológicas de Norteamérica*, vol. 5, no. 2, pp 415-422, 1978. Ver en Scopus.
- 30.B. Vorstman, J. Lockhart, Kaufman MR, y Politano V., "Inyección de politetrafluoroetileno para la incontinencia urinaria en los niños" *Journal of Urology*, vol. 133, no. 2, pp 248-252, 1985. Ver en Scopus.
- 31.S. Halachmi, W. Farhat, Metcalfe P., Bagli DJ, McLorie GA, Khoury y AE, "La eficacia de la inyección de polidimetilsiloxano en el cuello de la vejiga y goteo en derivación estomal para la continencia urinaria", *Journal of Urology*, vol. 171, no. 3, pp 1287-1290, 2004. Ver en el publicador · Ver en Google Scholar · Ver en Scopus.
- 32.P. Godbole, R. Bryant, MacKinnon AE, y Roberts JP, "Inyección endouretral de agentes bulkings para la incontinencia urinaria en los niños" *BJU International*, vol. 91, no. 6, pp 536-539, 2003. Ver en el publicador · Ver en Google Scholar · Ver en Scopus.
- 33.P. Caione y Capozza N., "El tratamiento endoscópico de la incontinencia urinaria en pacientes pediátricos: 2-años de experiencia con copolímero de ácido dextranómero / hialurónico," *Journal of Urology*, vol. 168, no. 4, pp 1868-1871, 2002. Ver en Scopus.
- 34.H. B. Lottmann, Margaryan M., S. Lortat Jacob, Bernuy M., y Läckgren G., "Efectos a largo plazo de las inyecciones de dextranómero endoscópicas para el tratamiento de la incontinencia urinaria: una actualización de un estudio prospectivo de 61 pacientes" *Journal of Urology*, vol. 176, no. 4, pp 1762-1766, 2006. Ver en el publicador · Ver en Google Scholar · Ver en Scopus.
- 35.J. Chicos M., A. Fakhro, C. Louis-Borrione, Prost J., y Hautier A., "Tratamiento endoscópico de la incontinencia urinaria: evaluación a largo plazo de los resultados", *Journal of Urology*, vol. 165, no. 6, pp 2389-2391, 2001. Ver en Scopus.
- 36.L. Dyer, I. Franco, Firlit CF, EF Reda, Levitt SB, y Palmer LS, "Inyección endoscópica de agentes bulkings en niños con incontinencia: el copolímero de ácido hialurónico/dextranomerico en comparación con politetrafluoroetileno," *Journal of Urology*, vol. 178,

no. 4, pp 1628-1631, 2007. Ver en el publicador · Ver en Google Scholar · Ver en Scopus.

37.T. Burki, R. Hamid, Ransley PG, Mushtaq I., y Duffy PG ", Polidimetilsiloxano inyectable para tratar la incontinencia en niños con el complejo extrofia-epispadias: resultados a largo plazo", BJU International, vol. 98, no. 4, pp 849-853, 2006. Ver en el publicador · Ver en Google Scholar · Ver en Scopus.

95. ASUNTO: ASPECTOS PSICOSEXUALES Y PENE Y FALOPLASTIA  
**RECONSTRUCCIÓN GENITAL EN PACIENTES CON EXTROFIA (DESARROLLO COMPLETO)**

*Autores: Nerli RB, Shirol SS, Guntaka A, S Patil, y Hiremath MB, del departamento de Urología, Fundación KLES del Riñón, Belgaum, Karnataka, India.*

*Fuentes: Entrez-Pubmed, Indian J Urol. Julio de 2012.*

**INTRODUCCIÓN:** La cirugía para la extrofia vesical ha evolucionado durante las últimas cuatro o cinco décadas. Debido a que la supervivencia ha llegado a ser casi universal, el enfoque ha cambiado en la extrofia-epispadias con el objetivo de mejorar la calidad de vida. El problema más prevalente en el funcionamiento a largo plazo de los pacientes con extrofia es la actividad sexual de los varones adolescentes y adultos. El pene en pacientes con extrofia parece corto debido a una marcada deficiencia congénita del tejido corporal anterior. Muchos pacientes se acercan a la reconstrucción genital para mejorar la estética, así como para corregir el chordee. Presentamos nuestra serie de pacientes de sexo masculino que buscan la reconstrucción genital después de la reparación extrofia en el pasado.

**MATERIAL Y MÉTODOS:** 14 pacientes varones adolescentes / adultos asistieron a los servicios de urología en el período desde enero 2000 hasta diciembre 2009 buscando la reconstrucción genital después de la reparación extrofia en el pasado.

**RESULTADOS:** 3 pacientes fueron sometidos a la reparación del epispadias, 4 pacientes tuvieron corrección del chordee con escisión cosmética de marcas en la piel y 7 pacientes fueron sometidos a corrección de curvatura peneana con alargamiento de pene. Todos los pacientes informaron estar satisfechos en el cuestionario contestado. Los pacientes sometidos a alargamiento del pene mediante disección corporal parcial lograron un aumento medio en longitud de  $1,614 \pm 0,279$  cm dorsalmente y  $1,543 \pm 0,230$  cm ventralmente. La tasa de satisfacción evaluada por el formulario Short Form-36 (SF-36) mostraba que, independientemente de los diferentes procedimientos reconstructivos genitales realizados, los pacientes se mostraron satisfechos con el resultado estético y funcional.

**CONCLUSIONES:** Los procedimientos quirúrgicos han transformado el manejo de estos pacientes con extrofia vesical. Las vejigas se pueden colocar con seguridad dentro de la pelvis, con

mayoría de los pacientes que alcanzan la continencia urinaria y genitales externos cosméticamente aceptables. La reconstrucción genital en forma de corrección del chordee, la escisión de feas marcas en la piel y el alargamiento de pene se pueden realizar para dar a los pacientes un sistema satisfactorio cosmética y funcionalmente.

## COMPLETO

### Introducción:

La cirugía de la extrofia vesical ha evolucionado durante las últimas cuatro o cinco décadas. Debido a que la supervivencia ha llegado a ser casi universal, el enfoque ha cambiado en el complejo extrofia-epispadias para mejorar la calidad de vida. El problema más prevalente en el funcionamiento a largo plazo de los pacientes con extrofia es la actividad sexual de los varones adolescentes y adultos. El pene en pacientes con extrofia parece corto debido a una marcada deficiencia congénita de tejido corporal anterior. Muchos pacientes se acercan a la reconstrucción genital para mejorar la estética, así como para corregir el chordee. Presentamos nuestra serie de pacientes del sexo masculino que buscan la reconstrucción genital después de la reparación extrofia en el pasado.

### MATERIALES Y MÉTODOS:

14 pacientes varones adolescentes / adultos asistieron a los servicios de urología durante el período de enero 2000 a diciembre 2009 buscando la reconstrucción genital después de la reparación extrofia en el pasado.

### RESULTADOS:

3 de los pacientes fueron sometidos a la reparación del epispadias, 4 pacientes tuvieron corrección del chordee con escisión cosmética de las marcas en la piel y 7 pacientes fueron sometidos a corrección de curvatura peneana con alargamiento de pene. Todos los pacientes informaron de satisfacción en el cuestionario contestado. Los pacientes sometidos a alargamiento del pene mediante disección corporal parcial tuvieron un aumento medio en longitud de  $1,614 \pm 0,279$  cm dorsalmente y  $1,543 \pm 0,230$  cm ventralmente. La tasa de satisfacción evaluada por el formulario Short Form-36 (SF-36) mostraba que, independientemente de los diferentes procedimientos reconstructivos genitales realizados, los pacientes se mostraron satisfechos con el resultado estético y funcional.

### CONCLUSIONES:

Los procedimientos quirúrgicos han transformado el manejo de estos pacientes con extrofia vesical. Las vejigas se puede colocar

con seguridad dentro de la pelvis, con mayoría de los pacientes que alcanzaron la continencia urinaria y genitales externos cosméticamente aceptables. La reconstrucción genital en forma de corrección del chordee, la escisión de marcas feas en la piel y el alargamiento de pene se puede realizar para dar a los pacientes un sistema satisfactorio cosméctica y funcionalmente.

#### INTRODUCCIÓN.

El complejo extrofia-epispadias de malformaciones genitourinarias puede ser tan simple como un epispadias glandular o un defecto multisistémico abrumador tales como extrofia cloacal. El defecto genital masculino es grave y es probablemente el aspecto más problemático de la reconstrucción quirúrgica, independientemente de la decisión de tratar con el cierre moderno por estadíos, cierre combinado, o una forma de derivación urinaria. Se creía que los cuerpos cavernosos del individuo eran de calibre normal pero parecían más cortos debido a la amplia separación de los adjuntos crurales, el chordee dorsal prominente, y la ranura acortada uretral. Sin embargo, Silver y colaboradores [1] describen el defecto genital por primera vez en extrofia de la vejiga con mayor detalle. La resonancia magnética (MRI) se utilizó en los hombres adultos con extrofia vesical y se comparó con los resultados de controles pareados por grupos de edad y raza. Ellos encontraron que la longitud anterior corporal de pacientes varones con extrofia vesical fue casi un 50% más corta que la de los controles normales. Aunque la longitud posterior del cuerpo corporal fue el mismo que en los controles emparejados por edad, el diámetro del segmento corporal posterior fue mayor que en los controles normales. También se encontró en la RM que la diástasis de la sínfisis del pubis aumentaba las distancias intrasinfical e intercorporal pero el ángulo entre los cuerpos cavernosos se mantuvo sin cambios, porque los cuerpos corporales se separaban de una manera paralela. Por lo tanto, el pene parece corto, no sólo por la diástasis de la sínfisis del pubis, como se pensaba en el pasado, sino también por la marcada deficiencia congénita del tejido corporal anterior. [1,2] Debido a que la supervivencia ha llegado a ser casi universal, la atención se ha cambiado en el complejo extrofia-epispadias hacia la mejora de la calidad de vida. La mejora en los resultados funcionales se ha convertido en el soporte principal de la mejora de la calidad de vida. Es bien sabido que el problema más frecuente en el funcionamiento a largo plazo de los pacientes extrofia es la actividad sexual de los adolescentes varones y adultos, [3,4], pero varios estudios [5-7] muestran que a pesar de una discapacidad funcional significativa, un aspecto cosméctica

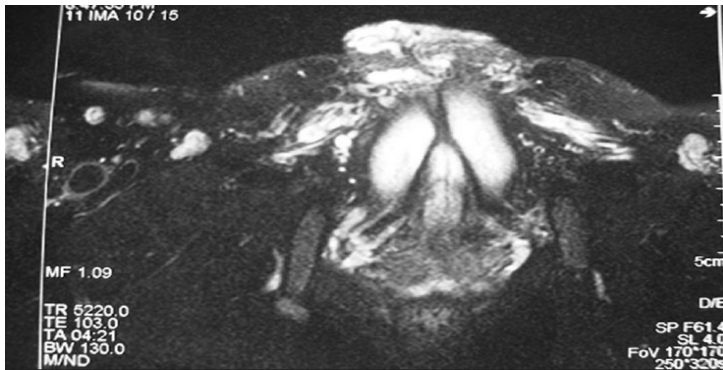
aceptable y potencial adecuado para la actividad sexual se puede lograr en la mayoría de los pacientes, con la fertilidad preservada, a pesar del desarrollo psicosexual que está inevitablemente afectado. Presentamos nuestra serie de pacientes del sexo masculino que buscan la reconstrucción genital después de la reparación extrofia en el pasado.

#### MATERIALES Y MÉTODOS.

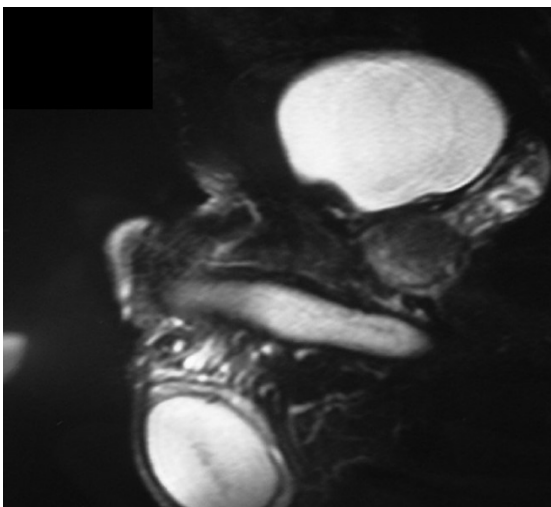
14 pacientes varones adolescentes / adultos asistieron a los servicios de urología durante el período de enero 2000 a diciembre 2009 buscando la reconstrucción genital después de la reparación extrofia en el pasado. Una historia detallada del tratamiento anterior se señalaba. La información relativa a las fechas y el método de cierre de la vejiga, el resultado de la cirugía inicial, las operaciones posteriores, episodios hospitalarios de pacientes y el estado final del sistema urogenital se registraron a partir de registros hospitalarios anteriores. Todos los pacientes fueron entrevistados después de la obtención de un consentimiento informado por escrito, con el entendimiento de que las cuestiones de privacidad y confidencialidad se mantendrían. La entrevista consistió en una pre-construido semi-estructurado cuestionario para conocer los datos demográficos, los anteriores datos médicos y quirúrgicos, la escuela infantil / / otra información educativa, información de empleo, historial de relaciones, la evaluación de la función física y sexual, y en su caso un examen clínico. Cada paciente entrevistado se le pidió que completara un formulario Short Form-36 (SF-36) (v2) de salud y cuestionario de evaluación de bienestar general.

Los pacientes fueron examinados en detalle y se evaluó la continencia urinaria, la función eréctil y la eyaculación como y cuando se consideraba necesario o exigido por los propios pacientes. Todos los pacientes fueron sometidos a pruebas de laboratorio de rutina que incluían examen urinario y cultivos. La formación de imágenes por ultrasonido de rutina de las vías urinarias se llevó a cabo en todos los supuestos. La tomografía computarizada (TC) y / o RM [Figura [Figure1a, 1a, b] b] se llevó a cabo cuando se consideraba necesario. La continencia urinaria / incontinencia se evaluó mediante la evaluación del diario miccional, volumen residual post vaciado, flujometría y cistometría. La función eréctil se evaluó haciendo el escáner de rigidez provocativa, utilizando estímulos visuales.

***Figura 1a*** *Imágenes de resonancia magnética de los órganos corporales*



**Figura 1b** Segmento anterior del cuerpo corporal es corto en comparación con el segmento posterior



Todos los pacientes recibieron asesoramiento para la función eréctil, eyaculación y la fertilidad. La cirugía reconstructiva genital fue planeada después de una discusión detallada con los pacientes. Los pacientes fueron asesorados sobre los resultados de las expectativas del alargamiento peneal e individual. En los pacientes que requirieron corrección de epispadias, los pacientes fueron sometidos a una modificación del procedimiento Cantwell-Ransley. El chordee de la piel se corrigió por simple o doble Z plastia [Figura [Figure2a, 2a, b]. B]. A pesar de que el tejido de la cicatriz era la causa de la curvatura peneana, el tejido de cicatriz alrededor de la uretra y cuerpos cavernosos se despejaban para liberar el chordee [Figura 2c]. El alargamiento del pene se llevó a cabo mediante la disección parcial de los órganos corporales hasta el borde inferior de las ramas púbicas y la aproximación de los órganos corporales en la línea media [Figura [Figure3a, 3a, b]. B]. Después de la cirugía los pacientes fueron seguidos, reevaluados y entrevistados en relación con la salud general.

**Figura 2a** Curvatura peneana dorsal con la banda de piel





**Figura 2b** Doble Z-plastia



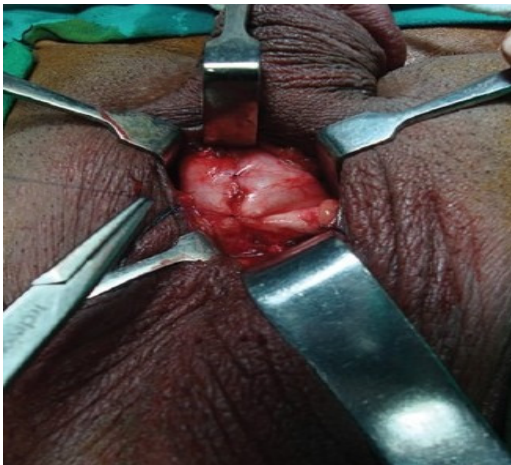
**Figura 2c** Enderezamiento postoperatoria del pene



**Figura 3a** La disección de los órganos corporales



**Figura 3b** Aproximación línea media de los cuerpos corporales parcialmente disecados.



## RESULTADOS.

Durante el período de estudio de 10 años, 14 pacientes de edades comprendidas entre 18 y 27 años (edad media 23 años) se acercaron a los servicios urológicos de reconstrucción genital. 9 de ellos se habían sometido a tratamiento en nuestro centro con anterioridad. 6 de ellos habían sido objeto de reparación por etapas de la extrofia en la infancia y los 3 restantes se presentaron en la edad adulta con extrofia y se habían sometido a cistectomía con bolsa Mainz modificada cateterizable. Los restantes 5/14 pacientes se habían sometido a reparación por etapas de la extrofia en otros centros.

11 de los 14 pacientes que se habían sometido a reparación por etapas de la extrofia en la infancia, cada uno había sufrido la reparación en  $3,9 \pm 0,73$  etapas (rango 3-5). 7 de los 11 pacientes se nos presentaron para la corrección de curvatura peneana con alargamiento de pene. Todos estos pacientes tenían curvatura peneana dorsal ancha y el pene corto. Los otros 4 pacientes se nos presentaron para la corrección de curvatura peneana y escisión de

marcas en la piel para una apariencia estética buena. Todos estos 11 pacientes estaban secos y eran continentes durante el día, con una capacidad vesical de 200 ml. La mayoría de ellos experimentaban ocasional enuresis nocturna. Ninguno de estos pacientes quiso ningún otro tratamiento para la incontinencia de estrés Grado I y estaban satisfechos con el resultado de la cirugía anterior. Estos pacientes estaban experimentando erecciones buenas y buscaban tratamiento, ya que estaban interesados en el matrimonio y las relaciones sexuales.

3 de cada 14 pacientes que habían sido sometidos a una cistectomía con derivación continente se nos presentaron para su reparación del epispadias, el alargamiento de pene y corrección de curvatura peneana. Todos estos 3 pacientes tenían la bolsa Mainz con una capacidad de 350-450 cc y necesitaban cateterizarse una vez en 4-5 h. Todos los pacientes se mantenían secos durante el día y sólo uno de estos pacientes se quejaba de fuga urinaria ocasional durante la noche. Estos 3 pacientes habían mejorado la autoestima, la confianza y la interacción social. Todos estos 3 pacientes estaban experimentando erecciones buenas y estaban interesados en casarse y tener relaciones sexuales.

3 de los pacientes fueron sometidos a reparación del epispadias, 4 pacientes fueron sometidos a corrección de curvatura peneana con la escisión de marcas en la piel y 7 pacientes fueron sometidos a procedimientos de corrección de curvatura peneana con alargamiento del pene. Los resultados de la misma se muestran en la Tabla 1. Los pacientes sometidos a alargamiento del pene mediante disección corporal parcial tuvieron un aumento medio en longitud de  $1,614 \pm 0,279$  cm dorsalmente y  $1,543 \pm 0,230$  cm ventralmente. No hubo un aumento significativo en la longitud del pene en los pacientes que se sometieron a reparación del epispadias y aquellos que se sometieron a corrección del chordee solamente. La tasa de satisfacción evaluada por el formulario SF-36 mostraba que, independientemente de los distintos procedimientos reconstructivos genitales realizados, los pacientes se mostraron satisfechos con el resultado estético y funcional. A los pacientes que estaban interesados en tener un pene más largo se les aconsejó el uso del dispositivo de vacío de erección durante el estiramiento pasivo de los cuerpos. Los resultados tras el uso de estos dispositivos no han sido evaluados.

### ***Tabla Características de los pacientes.***

Table 1

No	Age	No of previous surgeries	Genital Reconstruction	Dorsal Penile length		Ventral Penile length		Increase in length (Dorsal)	Increase in length (Ventral)	P value	SF-36 Score	
				Preop	Postop	Preop	Postop					
1	18	3	Epispadias repair	4.0	4.1	6.0	6.1			NS	2740	
2	20	5	Epispadias repair	3.5	3.7	5.0	5.2			NS	2780	
3	22	3	Epispadias repair	3.8	4.0	5.4	5.6			NS	2800	
mean 2773.3 ± 30.55												
4	24	5	Chordee correction, scar excision	4.0	5.0	5.4	6.4				2840	
5	26	3	Chordee correction, scar excision	3.9	4.9	5.5	6.5			NS	2780	
6	26	5	Chordee correction, scar excision	5.0	6.0	6.8	7.7			0.0342	0.1018	2740
7	26	3	Chordee correction, scar excision	4.6	5.6	6.6	7.6				2780	
mean 2785 ± 41.23												
8	19	4	Chordee repair, Penile Len	4.0	5.2	6.0	7.2	1.2	1.2		2760	
9	21	4	Chordee repair, Penile Len	3.9	5.8	5.8	7.6	1.9	1.8		2760	
10	23	4	Chordee repair, Penile Len	4.2	5.7	6.0	7.5	1.5	1.5		2790	
11	25	4	Chordee repair, Penile Len	4.8	6.4	6.0	7.8	1.6	1.8	0.0001	2820	
12	27	4	Chordee repair, Penile Len	4.5	5.9	6.3	8.0	1.4	1.7		2800	
13	25	4	Chordee repair, Penile Len	4.3	6.0	5.9	7.3	1.7	1.4		2760	
14	27	4	Chordee repair, Penile len	4.8	6.8	6.4	7.8	2.0	1.4		2740	
								1.6 ± 0.27	1.5 ± 0.23	mean 2775.7 ± 27.18		

2 de estos 14 pacientes están casados y tienen erecciones normales y función sexual. Otros 3 están en con relaciones y tienen erecciones normales y función sexual. 4 de estos pacientes experimentan eyaculación adecuada. Hasta el último seguimiento, ningún embarazo ha sido informado.

#### DISCUSIÓN.

La anatomía de la pelvis extrofia ha sido investigada clínicamente, por cavernosografía, CT, MRI, por modelos experimentales y mediante disección. [8] El anillo pélvico está abierto anteriormente. El hueso púbico es impreciso y 30% menor que el normal. [9] Las dos mitades de la pelvis están giradas hacia abajo por 12 °, de

modo que la rama inferior del pubis (a la que están unidos los cuerpos cavernosos) está casi paralela con el suelo cuando el paciente está de pie. La osteotomía neonatal afecta a esta orientación un cierto grado, aunque la sínfisis no está completamente cerrada. Sin embargo, el suelo de la pelvis sigue siendo más plano que en bebés normales en el plano coronal (103 vs 80 grados), mientras que es la misma cuando se ve en el plano sagital. [9].

Stec y colegas [10] utilizando modelos tridimensionales (3-D) creados a partir de tomografías computarizadas de los niños con extrofia vesical clásica y controles normales de la misma edad, encontraron que las eslingas puborrectales apoyaban área dos veces mayor que la cavidad corporal normal. El grupo elevador del ano se sitúa más posteriormente en pacientes con extrofia, con el 68% situado posterior al recto y el 32% anteriormente (frente al 52% posterior y anteriormente el 48% en los controles sanos. Los elevadores están también girados hacia el exterior 15,5 grados, y en el aspecto coronal los elevadores son 31,7 grados más aplanados que los normales. Esta desviación de lo normal hace que la eslinga puborrectal en la extrofia esté más aplanada que su forma cónica normal. No hubo diferencia significativa en la longitud o el grosor de estos músculos entre pacientes con extrofia y los controles normales. [ 10]

Los cavernosogramas y la TC en pacientes con extrofia han revelado el motivo de la falta de pene en comparación con los de los hombres normales. No es, como podría pensarse que la sínfisis abierta sea la razón para que el pene esté enterrado en el perineo, sino que los cuerpos son en realidad deficientes en longitud, aunque de calibre normal. Silver y sus colegas [1] utilizaron la RM en los hombres adultos con extrofia vesical y la compararon con los resultados de controles pareados en razón de edad y raza. Ellos encontraron que la longitud anterior corporal de pacientes varones con extrofia vesical fue casi un 50% más corta que la de los controles normales. Sin embargo, aunque la longitud posterior del cuerpo corporal fue el mismo que en los controles emparejados por edad, el diámetro del segmento corporal posterior fue mayor que en los controles normales. También se encontró en la RM que la diástasis de la sínfisis del pubis aumentaba las distancias intrasinifical e intercorporal pero el ángulo entre los cuerpos cavernosos se mantuvo sin cambios, porque los cuerpos corporales se separaban de una manera paralela. Por lo tanto, el pene es corto, no sólo por la diástasis de la sínfisis púbica, como se pensó



en el pasado, sino también por una marcada deficiencia congénita del tejido corporal anterior. [1]

Es evidente a partir de nuestro estudio y otros estudios [11] que en el complejo extrofia / epispadias los pacientes buscan ayuda médica para mejorar la apariencia y el aspecto funcional del pene. Las deficiencias más comunes del pene de la que los pacientes se quejan son el chordee dorsal o flexión y la corta apariencia del pene. Estas deficiencias han sido bien reconocidas y remedios quirúrgicos están surgiendo para ser aceptados como estándar. En algunos pacientes, el corpus puede rodearse o intervenir en la contracción y la cicatrización de la placa uretral y el tejido pericorporeal. El alargamiento del pene se puede lograr mediante la limpieza de todo el tejido de la cicatriz distanciándolo y la limpieza del corpora. [12] Esta disección es el primer paso en la corrección de curvatura peneana, sin embargo, en nuestra experiencia, este paso no ha permitido un alargamiento de pene. Las ramas púbicas inferiores en estos pacientes están en un plano horizontal que previene el alargamiento del pene por desprendimiento parcial de la corpora. Alguna longitud puede ser adquirida por la disección del cuerpo del pubis, sin embargo, puede no ser útil para continuar la disección posterior a la unión con las ramas púbicas inferiores. Kelley [13] alcanzó buen alargamiento en 9/11 niños con desprendimiento completo del corpora de las ramas púbicas inferiores, sin embargo, del seguimiento no se informó. Tal procedimiento podría conducir a daños en el suministro de sangre que llega a los cuerpos cavernosos a través del canal de Alcock. Los pacientes de nuestra serie también que se sometieron a corrección del chordee y alargamiento de pene lograron un adecuado alargamiento. Lue y El Sakka-[14] evaluaron los resultados del estiramiento intermitente crónico con un dispositivo de erección al vacío en 4 pacientes con acortamiento del pene de la enfermedad de Peyronie.

A los 6 meses de seguimiento, 3 pacientes habían ganado cada uno 2 pulgadas, pero había disminuido la rigidez eréctil. Todos los pacientes estaban satisfechos. Si el dispositivo de vacío erección ayudaría a los pacientes con extrofia, uno tendrá que esperar ensayos, sin embargo Kazem y colegas [15] informaron de que el dispositivo de erección al vacío no es un método efectivo para el alargamiento del pene.

Es bien sabido que el problema más importante en el funcionamiento a largo plazo de los pacientes con extrofia es la actividad sexual de los varones adolescentes / adultos. [3,4] Con o sin corrección, los pacientes tienen una libido normal. Si el pene es

recto suficientemente, la mayoría de estas personas son capaces de tener relaciones sexuales con penetración. Mesrobian y colegas [6] informaron de que el 83% de los hombres con reconstrucción en la infancia tenían una relación sexual satisfactoria. En el complejo extrofia epispadias / los pacientes se sabe que tienen menos parejas sexuales casuales de lo que se espera y se sabe que forman asociaciones muy estables con mujeres normales y tienen una vida familiar normal.

Los pacientes se sabe que muestran interés y sentimientos hacia relaciones a largo plazo, el matrimonio y la familia, sin embargo, los aspectos físicos de su condición de la extrofia parece plantear algunas restricciones en sus relaciones con el sexo opuesto. [11] Los hombres son conocidos por haber logrado paternidad con sus parejas, sin necesidad de técnicas de fertilidad asistida. [11] En una revisión de 44 pacientes con extrofia, Woodhouse [16] informó de que 7 habían iniciado una o dos embarazos de los cuales había 5 niños. Del mismo modo Mesrobian y colegas [6] informaron de que 12 de los 53 pacientes estaban casados, 5 de los cuales habían tenido hijos. La causa principal de infertilidad parece ser repetidas infecciones prostáticas y de la vejiga.

Varios estudios [5-7] han demostrado que a pesar de una discapacidad funcional significativa, se puede conseguir una buena apariencia estética aceptable, junto con un buen potencial para una adecuada actividad sexual. Los pacientes de nuestro estudio se mostraron satisfechos con la apariencia de su pene y genitales e informaron de función eréctil satisfactoria. Hoy día las técnicas quirúrgicas han transformado la gestión de la extrofia en los niños, a partir de la era de la derivación urinaria hasta la actualidad donde la reconstrucción del tracto urinario inferior permite vejigas de buena calidad de manera segura colocadas profundamente en la pelvis. La continencia urinaria se consigue en la mayoría de los pacientes y de los genitales cosméticamente aceptable se puede esperar que permitan el funcionamiento sexual normal.

#### REFERENCIAS.

1. RI Plata, Yang A, Ben-Chaim J, Jeffs RD, Gearhart JP. La longitud del pene en la edad adulta después de la reconstrucción de la extrofia. J Urol. 1997; 158:999-1003 [PubMed].
2. Gearhart JP, R. Mathews. Extrofia-epispadias. En: Wein AJ, LR Kavoussi, AC Novick, AW Partin, CA Peters, editores. Campbell-Walsh Urology. 9<sup>a</sup> ed. Philadelphia: Saunders; 2007.

3. Woodhouse CR. Genitoplastia en extrofia-epispadias. En: Stringer MD, Oldham KT, Mouriquand PD, Howard EF, editores. Cirugía Pediátrica y Urología: Resultados a largo plazo, capítulo 46. Philadelphia: Saunders W B, 1998.
4. Woodhouse CR. Las consecuencias sexuales y reproductivas de las anomalías congénitas genitourinarias. J Urol. 1994; 152:645-51 [PubMed].
5. Avolio L, Koo HP, Bescrypt AC. El resultado a largo plazo en los varones con extrofia / epispadias. La función sexual y la integración social. J Urol. 1996; 156:822-5 [PubMed].
6. Mesrobian H-GJ, Kelalis PP, Kramer SA. Seguimiento a largo plazo de la apariencia estética y la función genital en los niños con extrofia: Revisión de los 53 pacientes. J Urol. 1986; 136:256-8 [PubMed].
7. Feitz WF, Van Grunsen EJ, FM Froeling, De Vries JD. Resultado del análisis del desarrollo psicosexual y socioeconómico de los pacientes adultos que nacieron con extrofia vesical. J Urol. 1994; 152:1417-9 [PubMed].
8. Woodhouse CR, Kellett MJ. Anatomía del pene y sus deformidades en la extrofia-epispadias. J Urol. 1984; 132:1122-4 [PubMed].
9. Sponseller PD, LJ Bisson, JP Gearhart, RD Jeffs, D Magid, Fishman E. La anatomía de la pelvis en el complejo extrofia. J Bone Joint Surg Am. 1995; 77:177 [PubMed].
10. Stec AA, HK Pannu, YE Tadros, PD Sponseller, EK Fishman, JP Gearhart. Evaluación del suelo pélvico en la extrofia vesical clásica usando 3-dimensional tomografía computarizada inicial-ideas. J Urol. 2001; 166:1444 [PubMed].
11. Baird AD, Sanders C, Woolfenden A, Gearhart JP. Hacer frente a la extrofia vesical: Diversos resultados de los primeros intentos de la cirugía funcional del tracto urinario. BJU Int. 2004; 93:1303-8 [PubMed].
12. Hendren WH. Alargamiento del pene después de la reparación anterior de epispadias. J Urol. 1979; 121:527-34 [PubMed].
13. Kelley JH, Eraklis AJ. Un procedimiento para alargar el falo en niños con extrofia de la vejiga. J Pediatr Surg. 1971; 6:645-9 [PubMed].
14. Lue T, El-Sakka AI. Alargamiento de pene reducido causado por la enfermedad de Peyronie con injerto venoso circular y estiramientos diarios con un dispositivo de erección al vacío. J Urol. 1999; 161:1141-4 [PubMed].



15. Aghamir MK, Hosseini R, Alizadeh F. Un dispositivo de vacío para la elongación del pene: ¿Realidad o ficción? *BJU Int.* 2006; 97:777-8 [PubMed].
16. Woodhouse CR. *Urología pediátrica a largo plazo*. Oxford: Blackwell Scientific Publications, 1991. pp 127-50.

96. ASUNTO: FERTILIDAD Y EXPERIENCIA ALEMANA Y EPIDEMIOLOGÍA  
**TÉCNICAS DE REPRODUCCIÓN ASISTIDA Y EL RIESGO DEL COMPLEJO EXTROFIA-EPISPADIAS: UN ESTUDIO ALEMÁN DE CASOS Y CONTROLES.**

*Autores: Zwink N, Jenetzky E, K Hirsch, Reifferscheid P, E Schmiedeke, D Schmidt, Reckin S, F Obermayr, TM Boemers, R Stein, H Reutter, WH Rösch, H Brenner, y AK Ebert, de la División de Epidemiología Clínica y de Investigación del Envejecimiento, alemán, Centro de Investigación del Cáncer, Heidelberg, Alemania. Fuentes: Entrez-Pubmed, J Urol., noviembre de 2012.*

**OBJETIVO:** Evaluar el riesgo para el complejo la extrofia-epispadias complejo (CEE), después del tratamiento por infertilidad con la fertilización in vitro (FIV) y la inyección intracitoplasmática de espermatozoides (ICSI), dos técnicas de reproducción asistida (ART).

**MATERIALES Y MÉTODOS:** Los datos de la Red Alemana de malformaciones Uro-rectales congénitas (CURE-Net) se compararon con los datos a nivel nacional con el Registro alemán IVF y la Oficina Federal de Estadística (Destatis). Las proporciones de probabilidades (OR) (95% intervalo de confianza [IC]) se determinaron para cuantificar las asociaciones mediante regresión logística.

**RESULTADOS:** En total, 123 pacientes EEC nacidos entre 1997 y 2011 en Alemania, que fueron reclutados a través de los departamentos participantes de urología pediátrica y cirugía pediátrica en Alemania y las organizaciones alemanas de autoayuda Blasenekstrophie / Epispadie e.V. y Kloakenekstrophie, se incluyeron. Los controles eran todos nacimientos vivos alemanes (n = 10.069,986) nacidos entre 1997 y 2010. En total, 12 casos (10%) y 129.982 controles (1%) nacieron después del tratamiento con IVF o ICSI. La concepción mediante ART se asoció con un riesgo 8 veces mayor de EEC respecto a la concepción espontánea (OR, 8,3; IC 95%, 4.6-15.0, p <0,001). Análisis separados mostraron un riesgo significativamente mayor para la EEC después del tratamiento con IVF (OR, 14,0; IC 95%, 6.5-30.0, p <0,0001), así como después del tratamiento con ICSI (OR, 5,3; IC 95%, 2,2-12,9; P <0,0001).

**CONCLUSIONES:** El presente estudio proporciona evidencias de que las técnicas de reproducción asistida tanto la fertilización in vitro IVF como la ICSI conllevan un riesgo muy elevado de tener un niño

con la EEC. Sin embargo, no queda claro si nuestro hallazgo podría deberse a la ART de por sí y / o debido a la infertilidad subyacente / etiología de subfertilidad o a las características de los padres.

97. ASUNTO: ADOLESCENCIA Y ADULTO Y CENTROS DE REFERENCIA Y EXPERIENCIA ALEMANA  
**TRANSICIÓN DE LOS ADOLESCENTES CON EXTROFIA-EPISPADIAS A LA MEDICINA PARA ADULTOS: INFLUENCIA DE LOS RESULTADOS A LARGO PLAZO EN EL TRATAMIENTO.**

*Autores: Ebert AK, H Reutter, C Neissner, y Rösch W, de la Clínica para Urología Pediátrica en cooperación con la Univesidad de Regensburg, Clínica St. Hedwig, de Ratisbona, Alemania.*

*Fuentes: Entrez- Pubmed, Klin Padiatr., noviembre de 2012.*

**ABSTRACT:**

Hoy en día, las personas jóvenes con anomalías congénitas raras como el complejo extrofia-epispadias (EEC) son en su mayoría controlados interdisciplinariamente con un alto nivel de atención y entusiasmo durante la infancia. Sin embargo, al crecer y pasar de la adolescencia a la edad adulta no se encuentran suficientes cuidadores en estos momentos en la medicina para adultos en Alemania y todavía no se ha establecido un adecuado proceso de transición. En los últimos años, hemos puesto mucho esfuerzo en la evaluación sistemática de los resultados a largo plazo después de la reconstrucción de la EEC en el período neonatal para mejorar los resultados futuros. Al lado de parámetros predictivos de la continencia y el funcionamiento a largo plazo vesical, el funcionamiento genital y la fertilidad, así como la morfología del suelo pélvico y resultados ginecológicos postoperatorios, resultados ortopédicos y el desarrollo psicosexual y psicosocial en la EEC eran las principales preocupaciones. Como consecuencia hemos desarrollado en la actualidad un concepto de seguimiento de pacientes EEC en toda Alemania en relación con los asuntos de resultados específicos para cada edad y género. Las observaciones a largo plazo de los resultados EEC sin embargo, subrayan la importancia sin restricciones de un cuidadoso seguimiento a largo plazo de todos los pacientes con EEC, así como la necesidad de una estrecha cooperación de urólogos pediátricos, cirujanos pediátricos, urólogos, cirujanos ortopédicos, ginecólogos, andrólogos, psicólogos y uroterapeutas desde la primera infancia y la necesidad de transferir el conocimiento y esperanzadamente una transición exitosa de los individuos con EEC a la medicina general.

98. ASUNTO: URETEROSIGMOIDOSTOMIA Y NEOPLASIAS  
**MEDIO SIGLO DE SEGUIMIENTO DESPUÉS DE URETEROSIGMOIDOSTOMÍA EN LA PRIMERA INFANCIA.**

*Autores: Pettersson L, Tranberg J, K Abrahamsson, Pettersson S, Sillen U, y O. Jonsson, del Departamento de Anatomía Patológica y Citología, Hallands hospital de Halmstad, Suecia.*

*Fuentes: Entrez-Pubmed, J Urol. , diciembre de 2012.*

**PROPÓSITO:** Estudiar la evolución clínica, especialmente en lo que se refiere al adenocarcinoma colorrectal (CRAC), de los pacientes operados en la primera infancia con ureterosigmoidostomía (USS) en el período 1944-1961.

**PACIENTES Y MÉTODOS:** 25 pacientes fueron operados consecutivamente de USS con una media de edad de 3,1 años. La indicación más común para la USS era el complejo extrofia vesical - epispadia (BEEC). El período de estudio terminó en 2010. Los expedientes de los pacientes fueron evaluados retrospectivamente, las entrevistas telefónicas personales realizadas y revaluadas la histología colorrectal. Una niña, fallecida cuatro días después de la operación, fue excluida del seguimiento.

**RESULTADOS:** En 2010, 17/24 pacientes con una media de edad de 59 años (48-67) estaban vivos y 2 de ellos todavía tenían la USS funcionando. 20 fueron derivados de nuevo después de una media del período de 30 años y una media de edad al establecer la rederivación de 33 años. 7 pacientes desarrollaron CRAC invasivo y 1 CRAC in situ. 5 de ellos murieron debido a CRAC generalizada. El tiempo medio desde el diagnóstico de la USS al CRAC invasivo fue de 38 años (rango 23-55). 3 de ellos fueron diagnosticados 1, 21 y 25 años después de volver a la rederivación. 1 paciente con CRAC in situ tenía 22 años de edad en el momento de la resección de pólipos, 20 años después de volver a la derivación. 1 paciente desarrolló un carcinoide. De los 7 casos con CRAC invasiva, 6 fueron diferenciadas bajamente.

**CONCLUSIÓN:** Después de medio siglo de seguimiento en 25 individuos operados con USS durante la infancia, 17 estaban vivos y 20 habían sido rederivados. En comparación con la población general sueca, el riesgo de desarrollar CRAC se incrementó 42 veces y la incidencia de baja diferenciación era extremadamente alta.

99. ASUNTO: FISTULA Y CIERRE PRIMARIO Y CIERRE FALLIDO  
**FÍSTULA PERSISTENTE VESICOCUTÁNEA DESPUÉS DE LA REPARACIÓN DE LA EXTROFIA VESICAL CLÁSICA: UN SIGNO DE FRACASO?**

*Autores: Massanyi EZ, B Shah, AJ Schaeffer, HN Dicarlo, PD Sponseller, y JP Gearhart, de la Escuela de Medicina Universitaria Johns Hopkins, James Buchanan Brady Instituto Urológico de la División de Urología Pediátrica, y Hospital Infantil Charlotte, Baltimore, EE.UU.*

*Fuentes: Entrez-Pubmed J Pediatr Urol., diciembre de 2012.*

**OBJETIVO:** Describir las características clínicas potenciales que predisponen en el momento del cierre inicial, los tratamientos y los resultados asociados con fístulas vesicocutáneas (VCF) tras el cierre vesical primario.

**MATERIALES Y MÉTODOS:** 18 pacientes fueron remitidos para VCF después del cierre primario de extrofia vesical. Aspectos del cierre primario como el sexo, el tiempo de diagnóstico y reparación, osteotomías, inmovilización pelviana, capas de cierre, uso de tejidos adjuntos, y complicaciones, además de los detalles de su tratamiento requerido de VCF se extrajeron retrospectivamente a partir de la historia clínica.

**RESULTADOS:** El diagnóstico de cierre fallido se hizo en el momento de la evaluación en 13 de 18 pacientes que se presentaron con VCF. Los 13 pacientes fueron sometidos a cierres retrasados de una sola capa y tenían una diástasis de pubis ensanchada. 5 pacientes con cierres seguros a los que se les realizó con éxito reparaciones de fístulas simples fueron todos cerrados a temprana edad, tenían cierres con varias capas con osteotomías pélvicas, y tenían un cambio mínimo en diastasis pubiana.

**CONCLUSIÓN:** La VCF podría representar un cierre de vejiga fallido. Entre los factores que pueden sugerir el fracaso son un tracto fistular en la línea media abdominal baja entre los ramis púbicos, una diastasis pubiana aumentada desde la medición pre-cierre, y la evidencia cistoscópica de una vejiga posicionada anteriormente.

100. ASUNTO: NEOPLASIAS Y CIERRE PRIMARIO Y CISTOGRAFIA Y ECOGRAFIA

**EL CARCINOMA DE CÉLULAS ESCAMOSAS EN LA EXTROFIA VESICAL: UNA ENTIDAD POCO FRECUENTE (completo)**

*Autores: Patil S, SK Jain, Kaza R, y S. Rao, del departamento de Cirugía, Centro Médico Saint Barnabas de Livingston, Nueva Jersey, EE.UU.*

*Fuentes: Entrez-Pubmed, Singapur J. Med., diciembre de 2012.*

Los carcinomas que surgen de una vejiga urinaria extrínica son entidades poco frecuentes, y sólo 7 casos han sido informados en la literatura. Se presenta el 8º caso de carcinoma avanzado de células escamosas que surge de una vejiga extrínica, con una revisión de la literatura pertinente. La edad media de los pacientes fue de 54,9 años, con una razón hombre-mujer de 3:1. La duración media de los síntomas fue de 18,6 meses. La aparición de un nuevo crecimiento fue el síntoma más común. 3 pacientes tenían enfermedad en estadio I, 1 paciente en cada grupo tenían la etapa II y III de la enfermedad, 2 pacientes tenían enfermedad en estadio IV, y el estadio de la enfermedad no se conocía en 1 paciente. 5 de estos 8 pacientes fueron sometidos a cirugía. 4 pacientes en el grupo de tratamiento se mantuvieron libres de la enfermedad, con un periodo de supervivencia medio de 30 meses. En conclusión, la vigilancia regular con cistoscopia se recomienda en todos los casos que tengan el cierre primario de la vejiga extrínica.

## DESARROLLO COMPLETO

### INTRODUCCION:

Los carcinomas que surgen de una vejiga urinaria extrínica son entidades conocidas y el primero informado fue en 1895 por Bergenhem. (1) Una variedad de tumores malignos se han identificado en la vejiga extrínica, tales como adenocarcinoma, (1-3) el carcinoma de células escamosas (SCC), (1,4,5) epiteloma, (1) carcinoma de células de transición, (1) carcinoma polimórfico, (1) carcinoma poco diferenciado (2) y botryoides sarcoma. (6) Se presenta un caso avanzado de SCC que surge de una vejiga extrínica en un varón de 34-años de edad, de la India, con una revisión de la literatura pertinente. El paciente actual representa el cuarto caso por ejemplo en Asia y es el menor entre los casos reportados anteriormente.

### INFORME DEL CASO:

Un hombre indio de 34 años de edad que nunca había buscado atención médica se presentó con una masa polipoide friable resultante de una vejiga urinaria extrófica, con mal olor, secreción purulenta, inflamación en ambas ingles y una úlcera de la ingle derecha (Fig. 1).

**Figura 1: La fotografía refleja la vejiga extrófica con carcinoma celular escamoso (flechas) y nódulos linfáticos inguinales derechos ulcerados.**



El examen físico revela extrofia completa de la vejiga urinaria con epispadias y diastasis de sínfisis del pubis. Un polipoide friable de 10 cm x 12 cm crecía cubriendo toda la superficie de la mucosa de la vejiga urinaria. La apertura ureteral derecha no podía identificarse pero la apertura ureteral izquierda se veía, saliendo orina clara. Los nódulos linfáticos inguinales bilaterales, superficiales, duros y fijos, midiendo 3 cm x 3 cm eran palpables. Una úlcera de 3 cm x 4 cm con un suelo necrótico, los márgenes evertidos y una base dura, fija estaba presente sobre la masa nodular inguinar linfática derecha. La úlcera estaba en continuidad con el crecimiento de la vejiga. El falo estaba pobremente desarrollado, pero ambos testículos estaban descendidos normalmente. En el examen rectal, un crecimiento fuerte se apreciaba a lo largo de las paredes anterior y lateral. La proctoscopia reveló una mucosa rectal normal. Las características sexuales secundarias se desarrollaron pobremente. Las investigaciones de laboratorio de rutina fueron normales. Un ecocardiograma reveló regurgitación tricúspide, hipertensión pulmonar grave, insuficiencia mitral leve, disfunción diastólica del ventrículo izquierdo, y una fracción de eyección del 30%. La tomografía computarizada (TC) realizada con contraste del abdomen



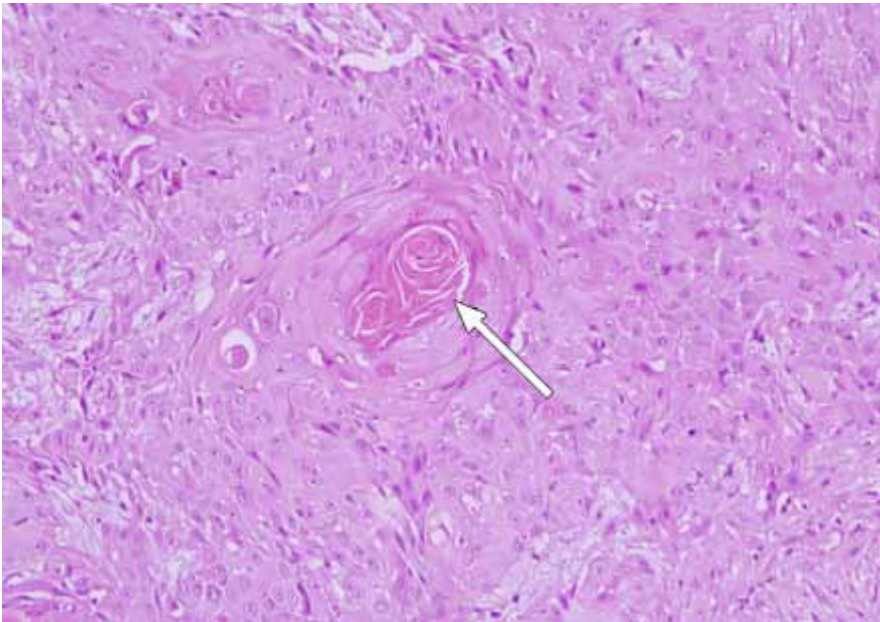
y la pelvis reveló una gran masa polipoide, que medía 7 cm × 6,8 cm × 6 cm, que sustituía por completo la vejiga urinaria. La masa heterogénea mostraba alargamiento heterogéneo y se extendía lateralmente hasta afectar a la piel, los tejidos blandos del hipogastrio, y el frenillo y la raíz del pene. Había invasión posterior del músculo elevador del ano y del recto. (Fig. 3).

**Figura3. Imagen CT realzada con contraste del abdomen y pelvis revelaba una gran masa polipoidea que medía 7 cm x 6,8 cm x 6 cm en la región de la vejiga urinaria, sustituyendo completamente a la vejiga urinaria. El tumor reflejaba alargamiento heterogéneo, que se extendía lateralmente para afectar a la piel, tejidos suaves del hipograstrio, y el frenillo y la raíz del pene. Había invasión posterior del elevador del ano y del recto.**

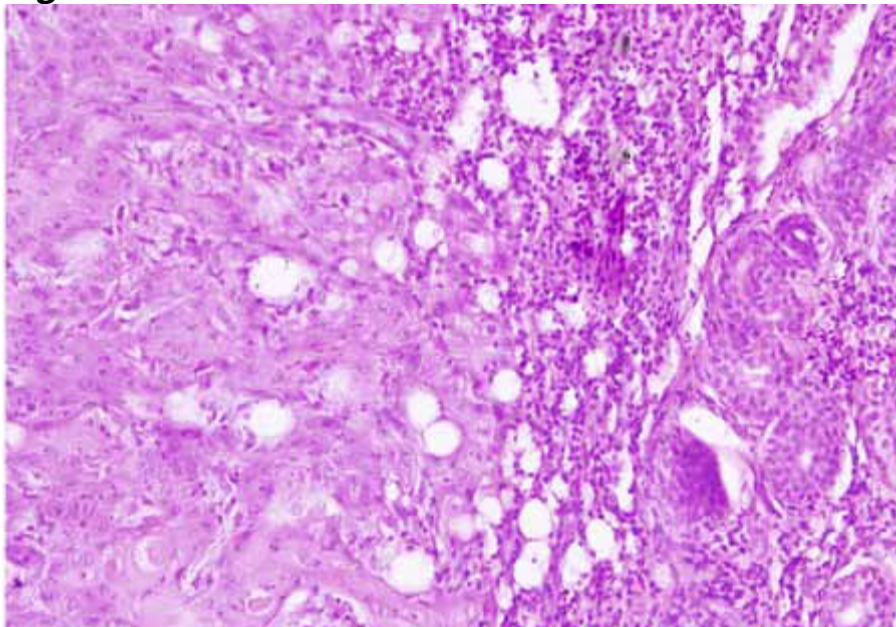


El hidrouréter derecho e hidronefrosis eran evidentes, aunque el riñón izquierdo era normal. No hubo evidencia de afectación visceral adicional, linfadenopatía retroperitoneal, ascitis o neumoperitoneo. El estudio diagnóstico metastásico distante fue negativo. Las biopsias de la masa vesical (Fig. 2a) y el final de la úlcera (Fig. 2b) revelaron SCC moderadamente diferenciado.

**Figura 2a.**



**Figura 2b**



**Figuras 2a y 2b. Las micrografías mostraban carcinoma celular escamoso moderadamente diferenciado con formación de perlas de queratina en biopsias (a) tumor; y (b) de la úlcera (hematoxilina & eosin, \*20).**

Aunque la exenteración pélvica se consideró, fue rechazada debido a un crecimiento extensivo, y a los altos riesgos quirúrgicos y anestésicos. La radioterapia se recomendó, pero el paciente se negó a la intervención y se le permitió salir del hospital contra el consejo médico. No hubo más seguimiento disponible.

#### DISCUSION:

Se realizó una búsqueda exhaustiva en Inglés y no-Inglés para todos los artículos relacionados con SCC de vejiga extrófica

utilizando PubMed, un motor de búsqueda proporcionada por la Biblioteca Nacional de Medicina de EE.UU y el Instituto Nacional de Salud. Las palabras claves buscadas fueron: carcinoma de células escamosas, vejiga urinaria, extrofia vesical con malignidad y carcinoma de células escamosas de la vejiga extrófica. Los casos detectados fueron analizados en relación a la edad y sexo de los pacientes, cirugías correctoras, la duración de los síntomas, el tamaño del tumor, el tratamiento y el resultado. Los pacientes se estadiaron de acuerdo a la 7<sup>a</sup> edición del Comité Estadounidense Conjunto sobre las etapas del Cáncer para el cáncer de vejiga urinaria. (7) Los datos recogidos fueron tabulados y los cálculos se realizaron utilizando las funciones estadísticas de Microsoft Excel®. Incluyendo el caso actual, 8 casos de SCC de vejiga extrófica se han reportado en la literatura. La edad media al diagnóstico fue de 54,9 (rango 3-74) años, con una razón hombre-mujer de 3:1. La duración media de los síntomas fue de 18,6 (rango 4-60) meses. La aparición de un nuevo crecimiento en la mucosa expuesta fue el más frecuente síntoma (87,5%). 3 de los 8 (37,5%) pacientes tenían estadio I de la enfermedad, 1 (12,5%) paciente tenía enfermedad en estadio II, 1 (12,5%) paciente en estadio III de la enfermedad, 2 (25%) de los pacientes en estadio IV de la enfermedad, y en 1 paciente, el estadio de la enfermedad no se conocía. 2 (25%) pacientes tuvieron metástasis de los ganglios linfáticos inguinales, pero ninguno de los pacientes tuvo metástasis sistémica. 5 de los 8 (62,5%) pacientes se sometieron a cirugía. De estos 5 pacientes, 1 tuvo quimioterapia neoadyuvante, y otro tuvo radioterapia y quimioterapia después de la cirugía. 3 de los 8 (37,5%) pacientes no recibieron ninguna terapia. 4 pacientes en el grupo de tratamiento se informó que permanecen libres de enfermedad, con una supervivencia media de 30 (rango 18-36) meses. Los 2 pacientes que murieron de la enfermedad no recibieron ninguna terapia, y otros 2 pacientes no estaban disponibles para el seguimiento.

La extrofia de la vejiga urinaria es una anomalía poco frecuente del tracto urogenital, con mayor frecuencia se produce en varones, con una incidencia de uno por cada 10.000 - 40.000 nacimientos vivos. La extrofia es causada por el cierre incompleto de la parte inferior de la pared abdominal anterior, debido al fallo de las células mesenquimales a la hora de migrar entre el ectodermo y el endodermo de la pared abdominal. Este defecto básico implica la ausencia de la parte inferior de los músculos rectos, con deficientes músculos abdominales externos e internos oblicuos y transversales. La exposición de la superficie de la mucosa de la pared posterior,

trígono y orificios ureterales es característica de esta anomalía. El epispadias con amplia separación de los huesos púbicos se ve a menudo con extrofia completa. En algunos casos, no hay completa desunión de las dos mitades del pene y el escroto. (8)

La extrofia aumenta el riesgo de desarrollar un tumor de vejiga por 694 veces en comparación con la población general. (2) A pesar de que la metaplasia escamosa se ha encontrado en el 80% de los casos, SCC surgida de una vejiga extrófica es una entidad muy poco frecuente. (3) Hasta la fecha, solamente 8 casos han sido reportados, incluyendo el caso actual (Tabla I).

**Tabla 1. Resumen de los todos los casos publicados de carcinoma celular escamoso en extrofia vesical.**

Estudio, año	Edad (año) género	Cirugía primaria de extrofia	Síntomas/ duración (meses)	Tamaño de tumor (cm)	Metastasis	Etapas	Tratamiento	Seguimiento / duración (meses)
Lampe, 1905*	Se desconoce/M	Ninguna	Masa/ Se desconoce	No menciona	No	I	Cirugía	Perdido
Lacene, 1912*	57/ F	Ninguna	Masa/ Se desconoce	No menciona	No	I	Sin tratar	Muerto
Gupta, 1976 <sup>(11)</sup>	48/ M	Ninguna	Masa/ 6	No menciona	No	I	Cirugía	Libre / 36
Sahai, 2004 <sup>(6)</sup>	47/ M	Cierre primario, aumento cistoplastico a los 6 meses con estoma cateterizable	Difficultad de cateterización/ 11	No menciona	Inguinal Nódulo linfático	IV	Cirugía	Libre
Ribeiro, 2005 <sup>(12)</sup>	71/ M	Ninguna	Masa, fallo renal/ 60	20	No se sabe	No se sabe	Sin tratar	Muerto/ 1
Rieder, 2006 <sup>(4)</sup>	53/ F	Ninguna	Masa/ Se desconoce	No menciona	No	II	Cirugía+ Radioterapia+ Químico	Libre / 18
Haji, 2008 <sup>(13)</sup>	74/ M	Ninguna	Masa, sangrado/ 12	11	No	III	Químico+ Cirugía	Libre/ 36
Caso actual	34/ M	Ninguna	Masa, flujo vaginal maloliente/ 4	7	Inguinal Nódulo linfático	IV	Sin tratar	Perdido

La causa exacta de carcinogénesis en extrofia es desconocida. Sin embargo, diversas hipótesis se han ofrecido, incluyendo infecciones recurrentes, la exposición ambiental o secreciones genitourinarias. Aunque la presencia de carcinógenos en la orina puede predisponer

el desarrollo de un carcinoma en la vejiga extrófica, (9) Vik y compañía describieron el caso de un hombre de 48 años de edad que desarrolló SCC en el resto de la vejiga urinaria, a pesar de haber sufrido previamente una cistectomía y ureterosigmoidostomía debido a la extrofia a los dos años de edad. (10) Rieder y compañía han sugerido que la irritación crónica de la piel adyacente por las secreciones urogenitales es la causa de SCC, invadiendo la vejiga urinaria. (4) Sin embargo, esta teoría explica insuficientemente una enfermedad localmente avanzada, como se ha visto en nuestro paciente. Por otra parte, la malignidad ha sido previamente reportada en un paciente que había sufrido cierre primario de la vejiga urinaria por extrofia a los seis meses de edad. (5) Smeulders y compañía han identificado diferentes tipos de cambios epiteliales metastáticos en la mucosa de las vejigas extróficas no tratadas, sugiriendo una predisposición potencial intrínseca a la transformación maligna. (2).

La extirpación completa del tumor maligno es la única opción quirúrgica. El papel de la quimioterapia y la radioterapia en este estado de la enfermedad no se puede evaluar debido al pequeño número de pacientes. Es importante ser consciente de que cistectomía simple pudiera no prevenir la recurrencia, especialmente en varones. En un grupo de 65 (45 hombres, 16 mujeres) pacientes con extrofia vesical, Smeulders y Woodhouse documentaron malignidad en los restos de la vejiga de 4 pacientes varones después de un seguimiento medio de 34 años (oscilación de 28-48). Los autores concluyeron que la anatomía masculina pudiera no permitir completar una cistectomía como en las mujeres y / o las secreciones del tracto genital masculino pudieran actuar como carcinógenos. (2).

En conclusión, la reparación primaria de la extrofia vesical a una edad temprana es el tratamiento estándar, en los países desarrollados. Sin embargo, esto no es tan común en las naciones en vías de desarrollo con limitados conocimientos y acceso a la atención sanitaria. Incluso cuando se realiza, la reparación primaria o la cistectomía podrían no asegurar la protección contra el desarrollo de tumores malignos en una vejiga extrófica. Por lo tanto, es aconsejable practicar la vigilancia regular de los pacientes que han sido sometidos a cierre primario.

#### REFERENCIAS:

1. O'Kane HO, Megaw JM. Carcinoma en la vejiga extrófica. *Br J Surg* 1968; 55:631-5.
2. Smeulders N, Woodhouse CR. Neoplasia en los pacientes extróficos adultos. *BJU Int* 2001; 87:623-8.

3. Witters S, Baert-Van Damme L. La extrofia vesical complicada por adenocarcinoma. *Eur. Urol.* 1987; 13:415-6.
4. Rieder JM, JK Parsons, JP Gearhart, M. Schoenberg. Carcinoma de células escamosas primario en vejiga extrófica recalcitrante. *Urology* 2006; 67:199.
5. Sahai A, Rosenblatt GS, Parra RO. El carcinoma de células escamosas que surge en una vejiga aumentada en un paciente con extrofia vesical. *J Urol* 2004; 172:2187-8.
6. Nielsen K, KK Nielsen. Adenocarcinoma en la extrofia vesical - el último caso en Escandinavia? Reporte de un caso y revisión de la literatura. *J Urol* 1983; 130:1180-2.
7. Vejiga urinaria. En: Edge SB, DR Byrd, Compton CC y compañía. *Manual de etapas del Cáncer AJCC Séptima edición.* New York: Springer, 2010: 497-505.
8. Desarrollo de la vejiga urinaria. En: Moore KL, Persaud TVN, eds. *El desarrollo humano: Embriología clínicamente orientada*, 8<sup>a</sup> ed. Amsterdam: Elsevier Science, 2010: 256-60.
9. McDonald DF, Lund RR. El papel de la orina en la neoplasia vesical. I. La confirmación experimental de la teoría urogenosa de la patogénesis. *J Urol* 1954; 71:560-70.
10. Vik V, Gerharz EW, Woodhouse CR. Carcinoma invasor de la vejiga extrófica con diferenciación transicional, escamosa y productora de moco, *Br J Urol* 1998; 81:173-4.
11. Gupta S, Gupta IM. Extrofia vesical complicada por carcinoma de células escamosas, *Br J Urol* 1976; 48:244.
12. JC Ribeiro, Silva C, Sousa L, P García, Santos A. [Carcinoma de células escamosas en extrofia vesical]. *Actas Urol Esp* 2005; 29:110-2. Español.
13. Haji AG, Chitrathara K, S Sharma, Vijaykumar DK, Gangadharan VP. El carcinoma de células escamosas en extrofia vesical. *Indian J Med Paediatr Oncol* 2008; 29:28-30.

101. ASUNTO: OTRAS AFECCIONES Y RESONANCIA MAGNÉTICA Y EXTROFIA CLOACAL

**HALLAZGOS DE LA RM EN LOS FETOS CON UN DEFECTO DE LA PARED ABDOMINAL: GASTROSQUISIS, ONFALOCELE, Y EXTROFIA CLOACAL.**

*Autores: Nakagawa M, Hara M, y Shibamoto Y, del departamento de Radiología, Escuela de Medicina de Graduados Universitarios de la Ciudad de Nagoya, Japón.*

*Fuentes: Entrez-Pubmed, Jpn J Radiol., diciembre de 2012.*

**ABSTRACT:** Los defectos congénitos de la pared abdominal incluyen varias entidades como la gastrosquisis, onfalocele, y extrofia cloacal. Es importante para el manejo perinatal y asesoramiento a los padres comprender las características esenciales de las imágenes de resonancia magnética (RM) para el correcto diagnóstico de la situación clínica y predecir el pronóstico de los pacientes fetales. El propósito de esta revisión pictórica es demostrar las características de las imágenes de RM de casos fetales con un defecto de la pared abdominal y los escollos de los descubrimientos de las imágenes.



102. ASUNTO: FALOPLASTIA Y PENE Y RECONSTRUCCION  
**FALOPLASTIA DE ANTEBRAZO RADIAL DE COLGAJO LIBRE  
POR INADECUACIÓN DEL PENE EN PACIENTES CON  
EXTROFIA.**

*Autores: Massanyi EZ, Gupta A, S Goel, Gearhart JP, Burnett AL, Bivalacqua TJ, y Redett RJ., de la Escuela de Medicina Universitaria Johns Hopkins, División de Urología Pediátrica del Hospital Infantil Charlotte Bloomberg, de Baltimore, EEUU.*

*Fuentes: Entrez-Pubmed, J Urol, diciembre de 2012.*

**PROPÓSITO:** Los pacientes varones con extrofia vesical y cloacal nacen con genitales molestos y con frecuencia la faloplastia es deseada en la adolescencia tardía o adultez temprana. La faloplastia radial del antebrazo de colgajo libre se ha utilizado con éxito para afalia congénita en alguna pequeña serie. Los autores presentan una serie de pacientes que se han sometido a faloplastia por medio de antebrazo radial de colgajo libre posterior a la reparación de la extrofia vesical cloacal.

**MÉTODOS:** Una revisión de 10 pacientes que se sometieron a la faloplastia radial del antebrazo colgajo libre entre 2007 y 2012 se completó. Las indicaciones para la faloplastia fueron la extrofia vesical clásica (8) y extrofia cloacal (2). 9 pacientes fueron sometidos a derivación urinaria antes y 1 paciente se sometió a uretroplastia en el momento de la faloplastia. Para cada paciente, se repasaron los detalles de la reparación de la extrofia previa, el tamaño del colgajo, vasos donantes y receptores, complicaciones, necesidad de cirugías posteriores, y autopercepción de la sensación.

**RESULTADOS:** El injerto sobrevivió en todos los 10 pacientes. Las complicaciones a corto plazo que requirieron una intervención quirúrgica ocurrió en 2 pacientes. 5 pacientes fueron sometidos a la colocación de una prótesis de pene, y 2 dispositivos tuvieron que ser retirados secundariamente a la erosión. Los 10 pacientes reportaron sensación de protección y sensación erógena con capacidad para el orgasmo en el último seguimiento.

**CONCLUSIÓN:** La faloplastia de antebrazo radial resulta en un neofalo sensorial y cosmético. Ningún paciente desarrolló complicaciones a largo plazo relacionadas con su faloplastia, sin embargo, las complicaciones relacionadas a las prótesis peneanas continúan siendo un reto de la faloplastia. Los resultados a largo plazo con el uso del colgajo son alentadores en esta serie de pacientes con extrofia vesical cloacal que desean faloplastia.



103. ASUNTO: GENETICA Y CAUSAS DE LA EXTROFIA Y ESPAÑA

**INSERCIÓN / SUPRESIÓN DE POLIMORFISMOS EN EL PROMOTOR  $\Delta$ NP63 SON UN FACTOR DE RIESGO PARA EL COMPLEJO EPISPADIAS EXTROFIA VESICAL. (completo)**

*Autores: Wilkins S, Zhang KW, Mahfuz I, Quantin R, D'Cruz N, J Hutson, Ee M, D Bagli, K Aitken, FN Fong, PK Ng, SK Tsui, WY Fung, T Banu, A Thakre, K Johar, Jaureguizar E, L Li, y Cheng W, del Instituto de Investigación Médica Monash, Facultad de Medicina, Enfermería y Ciencias de la Salud, Universidad de Monash, Melbourne, Australia.*

*Fuentes: Entrez-Pubmed, PLoS Genet., diciembre de 2012.*

**ABSTRACT:** El complejo extrofia vesical epispadias (CEE) es una anomalía congénita grave, sin embargo, los mecanismos genéticos y moleculares que subyacen a la formación de BEEC siguen sin estar claros. El TP63, un miembro de la familia génica supresora de tumores TP53, se expresa en el urotelio de la vejiga y piel sobre los genitales externos durante el desarrollo de mamíferos. Desempeña un papel en el desarrollo de la vejiga. Hemos demostrado previamente que embriones de ratón p63 (- / -) han desarrollado un fenotipo de extrofia vesical idéntico al BEEC humano. Hemos ideado la hipótesis de que los TP63 están involucrado en la patogénesis del CEE humana. RNA fue extraído de muestras de prepucio de BEEC y, como en los ratones,  $\Delta$ Np63 fue la isoforma predominante p63. La expresión  $\Delta$ Np63 en el epitelio del prepucio y de la vejiga de pacientes BEEC se redujo. ADN fue secuenciado a partir de 163 pacientes del CEE y 285 controles pareados por grupo étnico. Ninguna mutación de exón fue detectada. La secuenciación del promotor  $\Delta$ Np63 mostró 7 polimorfismos de nucleótido único y 4 de inserción / supresión (indel) polimorfismos. Los polimorfismos indel se asociaron con un riesgo incrementado de BEEC. Es significativo que los sitios de polimorfismos indel fueron diferentes entre las poblaciones caucásicas y no caucásicas. Una supresión de 12 pares de bases se asoció con un mayor riesgo solamente en pacientes de raza blanca ( $p = 0,0052$  Odds Ratio (OR) = 18.33), mientras que la inserción de 4 pares de bases se asoció solamente en los pacientes no caucásicos ( $p = 0,0259$  OR = 4,583). Se encontró una reducción consistente y estadísticamente significativa en la eficiencia de la transcripción de las secuencias promotoras que contienen polimorfismos indel en los ensayos de luciferasa. Estos hallazgos sugieren que los polimorfismos indel del promotor

$\Delta$ Np63 condujeron a una reducción en la expresión de p63, lo que podría conducir al BEEC.

#### DESARROLLO COMPLETO:

#### SUMARIO DE AUTOR:

El complejo extrofia vesical - epispadias es una grave anomalía congénita. Las vejigas de los bebés que nacen afectados está "abierta", perdiendo orina constantemente. El tratamiento implica múltiples cirugías reconstructivas importantes y la necesidad de atención permanente para las complicaciones de la enfermedad. Aunque un número de estudios han sugerido una causa genética de la enfermedad, el mecanismo genético y molecular que subyace a la formación de BEEC sigue siendo desconocido. Un gen, TP63, juega un papel crucial en el desarrollo de la vejiga tempranamente. Dos diferentes promotores genéticos de TP63 producen diferentes formas de la proteína con propiedades opuestas. Hemos demostrado que en ratones que carecen de p63 mostraban una compleja deformidad idéntica al BEEC humano. Hay mutaciones genéticas en la proteína p63 en BEEC, así que las variantes genéticas en el promotor podrían alterar la expresión de la proteína. Nuestra hipótesis es que la pérdida de la expresión p63 debido a polimorfismos en la secuencia de un promotor es un factor de riesgo para BEEC. Encontramos variantes de secuencias promotoras que se asociaron estadísticamente con la enfermedad y la ubicación variante de la secuencia varía entre pacientes caucásicos y no caucásicos. Esto es particularmente importante ya que las poblaciones caucásicas tienen un riesgo más alto de BEEC. Estos hallazgos ofrecen una explicación de la BEEC y una base para estudios posteriores de genes relacionados con el TP63 en esta enfermedad.

#### INTRODUCTION:

El complejo extrofia vesical – epispadias (BEEC; MIM600057) es una grave anomalía congénita presente en 1 de cada 36.000 nacidos vivos [1]. BEEC se manifiesta como un grupo de defectos de la línea media ventral incluyendo: 1) defectos de la vejiga ventral y de la pared abdominal, 2) epispadias (genitales externos divididos), 3) separación de los huesos púbicos y los músculos rectos del abdomen, 4) exónfalos, y 5) ano desplazado ventralmente [2]. El tratamiento de BEEC requiere una serie de grandes cirugías reconstructivas con alta tasa de morbilidad. Sin tratamiento, los bebés afectados continúan con pérdidas de orina a través de los defectos de la vejiga, lo que resulta en excoriación de la piel, una disminución progresiva de la función renal, un hedor

constante, y una fuerte presión psicológica para los pacientes y los padres. Sin tratamiento los pacientes de BEEC desarrollan irritación de la vejiga mucosa crónica y tienen un incremento de hasta 700 veces mayor de desarrollar cáncer de vejiga. Los mecanismos genéticos y moleculares que subyacen a la formación de BEEC siguen sin estar claros. Hasta la fecha, los estudios han demostrado un aumento de la incidencia de BEEC en los hijos de madres mayores [3], en poblaciones caucásicas [4], y un componente genético familiar de la patogénesis [5]. Las anomalías cromosómicas se han sugerido como causa posible de BEEC y un estudio del ligamiento del genoma extensivo sugirió que más de un gen estaba involucrado [6]. Entre hermanos e hijos de pacientes de BEEC, el riesgo de aumento de BEEC se incrementa dramáticamente de 1 en 10,000-50,000 a 1 de cada 100 y 1 de cada 70, respectivamente, lo que representa un aumento de 500 veces en la incidencia [7]. La tasa de concordancia entre los gemelos monocigóticos es mucho mayor que la de los gemelos dicigóticos (62% frente a 11%), lo que representa un aumento de 4500-veces en la incidencia en comparación con la de la población general [8]. Reunidos estos datos sugieren claramente un componente genético en la patogénesis de BEEC.

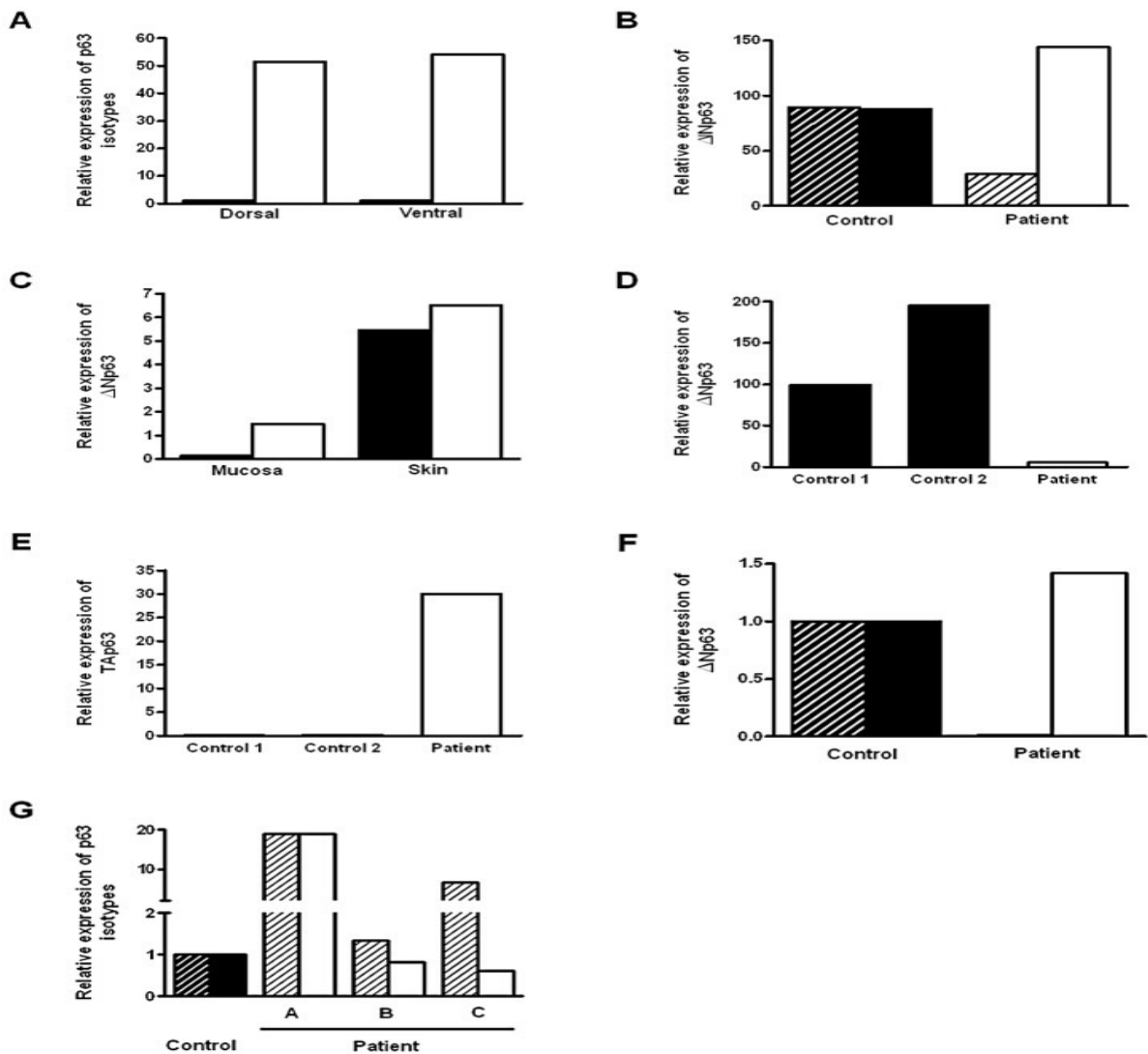
Un miembro de la familia del supresor de tumores p53, la proteína p63, se expresa en todos los epitelios estratificados, incluyendo el urotelio vesical y la piel que recubre los órganos genitales externos durante el desarrollo [9]. La proteína p63 juega un papel clave en la iniciación de la estratificación del epitelio durante el desarrollo [10]. La expresión de TP63 está regulada por dos promotores, TAp63 y  $\Delta$ Np63, situada aguas arriba del exón 1 y el exón 3, respectivamente [11]. Los isotipos de la proteína TAp63 son pro-apoptóticos mientras que los isotipos  $\Delta$ Np63 son anti-apoptóticos y ambos isotipos pueden competir por el mismo conjunto de genes claves [11]. Los embriones de ratones que carecen de p63 tienen piel fina, no estratificada, una cola corta, las extremidades truncadas, y el paladar hendido y mueren perinatalmente [11], [12]. El p63 es necesario para la estratificación de los epitelios, incluyendo el urotelio vesical [10] y, además de la interacción epitelio-mesenquimal es instrumental en el desarrollo de la vejiga mesenquimal (músculo liso) [13]. Hemos demostrado que los embriones de ratón p63  $-/-$  exhiben defectos de la línea media ventral idénticos a los del BEEC humano, incluyendo la vejiga ventral y defectos de la pared abdominal, separación de los genitales externos, separación de los huesos púbicos y músculos rectos del abdomen, onfalocele, y ano ventralmente translocado [9].

El p63 se expresa en el urotelio vesical durante el desarrollo, el TAp63 en una fase anterior (E9-11) y el  $\Delta$ Np63 más tarde (E11-19). El  $\Delta$ Np63 se expresa preferentemente a lo largo de la línea media ventral en el epitelio que recubre el tubérculo genital y la vejiga ventral. Por otra parte, la actividad apoptótica del urotelio ventral de la vejiga p63-/- está marcadamente aumentada mientras que la proliferación celular se reduce mucho. Creemos que la apoptosis epitelial de la vejiga y el fracaso de la inducción del mesénquima adyacente conducen al desarrollo de un fenotipo BEEC-como en ratones [9]. Este estudio investiga si la pérdida de expresión p63 debido a las variantes genéticas en el  $\Delta$ Np63 es un factor de riesgo para BEEC. En este estudio se muestra la expresión de los dos diferentes promotores TP63 en tejido de paciente BEEC, y exploramos la secuencia del promotor  $\Delta$ Np63 en pacientes BEEC y controles. Nuestros estudios sugieren que el  $\Delta$ Np63 es el promotor dominante en el tejido humano y su expresión se reduce significativamente en el tejido BEEC en la formación de la vejiga tempranamente. También encontramos muchas variantes de secuencia en el promotor  $\Delta$ Np63 y tres polimorfismos de inserción / deleción que se asociaron significativamente con un mayor riesgo de BEEC. Además, los sitios de estos polimorfismos varían entre pacientes caucásicos y no caucásicos.

#### RESULTADOS / DISCUSSION.

Para establecer si el TP63 juega un papel en extrofia de la vejiga humana, primero confirmamos por PCR en tiempo real que el prepucio humano normal (de la circuncisión) expresa predominantemente  $\Delta$ Np63 ARNm, mientras que la isoforma TAp63 se expresó en niveles más bajos ( Figura 1A).

***Figura1. Expresión de las isoformas p63 en tejidos de pacientes con BEEC y de control.***



**La expresión de p63 isoformas en tejido del paciente BEEC y controles.**

(A) en tiempo real qPCR de  $\Delta Np63$  (columna blanca) y TAp63 (columna negro) expresión dorsal y ventral prepucio del control normal (2 años. Macho). (B) qPCR en tiempo real de la expresión dorsal  $\Delta Np63$  (negro columna rayada) y prepucio ventral (columna negro) a partir de 2 controles normales y dorsal (columna sombreada) y el prepucio ventral (columna blanca) de un paciente BEEC. (C) en tiempo real qPCR de  $\Delta Np63$  expresión de paciente de BEEC (8 años. Macho) dorsal (columna de negro) y ventral (columna blanca) mucosa del prepucio y la piel. (D) en tiempo real que muestra qPCR reducido  $\Delta Np63$  expresión mRNA en el epitelio de la vejiga de BEEC en comparación con 2 controles normales. (E) El aumento de la expresión de ARNm en TAp63 epitelio de la vejiga BEEC en comparación con 2 controles normales. (F) en tiempo real qPCR mostrando reducido  $\Delta Np63$  mRNA y el

***aumento de la expresión de ARNm en TAp63 mucosa de la vejiga de un paciente Caucásico BEEC (<1 año. Macho) en comparación con los controles normales (normalizada a 1). (G) en tiempo real qPCR mostrando  $\Delta$ Np63 y TAp63 expresión de ARNm en la mucosa vesical de un tres pacientes caucásicos BEEC (A, 13 años varón;. B, 14 años hembra;.. C, 6 años macho) en comparación con los controles normales (normalizado a 1).***

En comparación con los controles normales, la expresión  $\Delta$ Np63 en el prepucio dorsal (adyacente a las epispadias) se redujo y también disminuyó en comparación con el prepucio ventral del paciente (lado opuesto) (Figura 1B). La regulación a la baja de  $\Delta$ Np63 parece ser principalmente en el prepucio mucosa (epitelio no queratinizado) en un paciente BEEC de 8 años de edad (Figura 1C). Sorprendentemente, en una muestra de tejido tomada de la vejiga ventral de un paciente de 2 días de edad caucásico con BEEC, la expresión  $\Delta$ Np63 se redujo mientras que el TAp63 se aumentó en comparación con los controles normales (Figura 1D y 1E). El tejido tomado de la vejiga de un paciente de <1 año de edad, caucásico con BEEC también había decrecido el  $\Delta$ Np63 e incrementado el TAp63 comparado con los controles normales (Figura 1F). Las expresiones de  $\Delta$ Np63 y TAp63 en pacientes mayores caucásicos con BEEC mostraron expresión más variada (Figura 1G). Los pacientes más mayores habían sido sometidos a procedimientos Mitroffanof (con apéndice como conducto para el cateterismo vesical) y aumento de la vejiga (con parche intestino delgado para aumentar el volumen de la vejiga). La irritación de la secreción de moco intestinal delgado y diversos grados de cistitis (de bacterias introducidas por catéteres) puede afectar a la expresión TP63 en las muestras de urotelio. Los genotipos de muestras de pacientes de la Figura 1D-1G se muestran en la Tabla 1.

***Table 1: Genotipos de muestras de pacientes BEEC usados en experimentos de expresión en tiempo real.***

Genotipo de muestras de pacientes usados en expresión en tiempo real

Posición del promotor	<a href="#">Figure 1D/1E</a>	<a href="#">Figure 1F</a>	<a href="#">Figure 1G</a> Paciente A	<a href="#">Figure 1G</a> Paciente B	<a href="#">Figure 1G</a> Paciente C
-2657	A/A	A/A	A/A	A/A	A/A
-2651	C/C	C/C	C/C	C/T	C/T
-2293 to -2282	TCCAGAATCTT/-	TCCAGAATCTT/TCCAGAATCTT	TCCAGAATCTT/TCCAGAATCTT	TCCAGAATCTT/-	TCCAGAATCTT/-
-1944	C/C	C/C	C/C	C/C	C/C
-1287	T/-	T/T	-/-	T/-	T/-
-1209	T/T	T/T	C/C	C/C	C/C
-1059	C/C	C/C	C/C	C/C	C/C
-71	AGAG/-	AGAG/AGAG	AGAG/-	AGAG/AGAG	AGAG/-

Descubrimos que la expresión  $\Delta$ Np63 en algunos de los pacientes de urotelio con BEEC 'se reducía. Aunque la expresión post-natal no representa necesariamente la de los embriones en desarrollo y el tamaño de la muestra de urotelio de vejiga post-natal no será lo suficientemente grande como para sacar conclusiones estadísticamente convincentes, nuestros datos demuestran que el TP63 se expresa en el urotelio vesical neonatal y en el prepucio neonatal de individuos normales y pacientes con BEEC. La posible reducción de la expresión  $\Delta$ Np63 durante el desarrollo podría ser uno de los mecanismos posibles de la patogénesis de BEEC. Nuestros datos corroboran un estudio recientemente publicado en 3 de 5 pacientes con BEEC que no tuvieron ninguna expresión  $\Delta$ Np63 detectada en la vejiga [ 14]. Nuestros resultados mostrando niveles

reducidos de expresión  $\Delta Np63$  nos llevó a examinar si las mutaciones estaban presentes dentro de la secuencia de codificación del gen TP63 en pacientes BEEC. Por otra parte, secuenciamos todos los 15 exones del gen TP63 [11] en 15 pacientes con BEEC pero no se encontraron mutaciones (datos no mostrados). Este descubrimiento confirma aquellos de un estudio reciente en el que ninguna mutación exón se encontró en un estudio de 22 pacientes con BEEC [14].

Para explicar la reducción de la expresión  $\Delta Np63$  en la ausencia de cualquier mutación exón, el promotor  $\Delta Np63$  (2700 nucleótidos aguas arriba del exón 3) fue secuenciado en pacientes BEEC y controles normales. Se extrajo el ADN de muestras de hisopos bucales de 163 pacientes de BEEC y 285 controles pareados por grupo étnico de la India, Bangladesh, China, Australia, España, Canadá y EE.UU. Se han encontrado 7 polimorfismos de nucleótido único (SNPs, 2 de las cuales eran nuevas ss # 541026548 y ss # 541027120) y 4 de polimorfismos de inserción / deleción (indel; una novel ss # 541028600) en el promotor  $\Delta Np63$  tanto en secuencia de pacientes con BEEC y en los de control (Tabla 2).

**Table 2 Polimorfismos de nucleotido singular y polimorfismos de inserción/deleción en promotor  $\Delta Np63$  encontrado en pacients BEEC y en controles normales.**

Posición Ch. 3	Número de NCBI rs o ss#	Posición del promotor	Genotipo	Numero		Frecuencia (%)	
				BEEC	Controles	BEEC	Controles
190987627	ss#541026548	-2657	A/A	59	147	86.8	68.7
	Novel SNP		A/T	8	61	11.8	28.5
			T/T	1	6	1.5	2.8
190987634	rs2138247	-2651	C/C	53	137	65.4	66.5



Posición Ch. 3	Número de NCBI rs o ss#	Posición del promotor	Genotipo	Numero		Frecuencia (%)	
				BEEC	Controles	BEEC	Controles
			C/T	28	65	34.6	31.6
			T/T	0	4	0.0	1.9
190987853	ss#541027120	-2431	G/G	46	77	64.8	65.3
	Novel SNP		G/A	20	37	28.2	31.4
			A/A	5	6	7.0	3.4
190987991	rs6148242	-2293 to -2282	<i>TCCAGAATCTTT/TCCAGAATCTTT</i>	70	108	56.0	71.5
	12 bp del.		<i>TCCAGAATCTTT/-</i>	48	42	38.4	27.8
			-/-	7	1	5.6	0.7
190988024	rs1554130	-2260	C/C	23	25	74.2	78.1
			C/T	7	7	22.6	21.9
			T/T	1	0	3.2	0.0
190988340	rs55803942	-1944	C/C	33	81	64.7	47.6

Posición Ch. 3	Número de NCBI rs o ss#	Posición del promotor	Genotipo	Numero		Frecuencia (%)	
				BEEC	Controles	BEEC	Controles
			C/T	16	75	31.4	44.1
			T/T	2	14	3.9	8.2
190988997	rs5855273	-1287	-/-	51	78	47.2	57.8
	1 bp ins.		T/-	34	53	31.5	39.3
			T/T	23	4	21.3	3.0
190989073	rs1464118	-1209	T/T	29	77	54.7	44.3
			C/T	18	70	34.0	40.2
			C/C	6	27	11.3	15.5
190989223	rs1464117	-1059	C/C	29	67	58	41.4
			A/C	13	65	26	40.1
			A/A	8	30	16	18.5
190990212	rs34201045	-71	-/-	83	95	84.7	88.8

Posición Ch. 3	Número de NCBI rs o ss#	Posición del promotor	Genotipo	Numero		Frecuencia (%)	
				BEEC	Controles	BEEC	Controles
	2 bp ins.		-/AG	15	11	15.3	10.3
			AG/AG	0	1	0.0	0.9
190990212	ss#541028600	-71	-/-	36	49	36.7	43.8
	Novel 4 bp ins.		AGAG/-	42	53	42.9	47.3
			AGAG/AGAG	20	10	20.4	8.9

**Polimorfismos de un solo nucleótido y polimorfismos de inserción / deleción en promotor  $\Delta$ Np63 encontrado en pacientes BEEC y controles normales. Número de polimorfismo indel / SNP rs de secuencias de referencia de p63 GenBank (Locus: tipo": Entrez "nucleótido", "attrs": {"text": "NC\_000003", "term\_id": "224589815"} NC\_000003) . Summitter SNP (ss) los números de acceso de NCBI. Los datos se obtuvieron de 108 pacientes caucásicos, los controles de 126 caucásicos, 55 pacientes no caucásicos y 159 controles no caucásicos.**

**\* Heterocigota novel SNP ss # 541026548 (Ch. 3 posiciones 190,987,627) se asoció con un menor riesgo de BEEC ( $p = 0,0071$ , OR = 2,357, IC 95% = 1,256-4,426).**

**\*\*Heterocigota SNP rs1464117 (Ch. 3 posiciones 190 989 223) se asoció con un menor riesgo de BEEC ( $p = 0,0379$ , OR = 2,164, IC 95% 1,035-4,527 =). Los datos se analizaron con tablas de contingencia,  $\chi$ -cuadrado, proporciones e intervalos de confianza del 95%.**

No hubo desviaciones significativas del equilibrio Hardy-Weinberg en la distribución de los genotipos de los diversos controles cuando se analizaron por una prueba de bondad de ajuste  $\chi$ -cuadrado [15]. En un número de casos no fue posible obtener las secuencias completas de muestras de pacientes o de control.

Significativamente, 3 polimorfismos indel (rs6148242, rs5855273, y ss # 541028600) se asociaron con un mayor riesgo de BEEC (Tabla 3).

**Table 3: Comparación de frecuencias de genotipo entre pacientes BEEC y controles normales**

Polimorfismo Indel	Heterozygote			Homozigotos		
	p	OR	95% CI	p	OR	95% CI
12-bp Del. (rs6148242)	0.0291	1.763	1.057–2.942	0.0068	10.80	1.300–89.73
1-bp Ins. (rs5855273)	0.9465	-	-	<0.0001	8.794	2.872–26.93
4-bp Ins. (ss#541028600)	0.8018	-	-	0.0220	2.722	1.137–6.516

**Los datos fueron obtenidos de 108 pacientes caucásicos, 126 controles caucásicos, 55 pacientes no-caucásicos y 159 controles no caucásicos. El número actual para cada genotipo se muestrasn en la tabla 2, P: p-valor. OR: proporciones y CI: 95% intervalos de confianza. Del: deletion. Ins: inserción. bp: par baser. Los datos se analizaron con tablas de contingencia, cuadros X, proporciones e intervalos de confianza del 95%.**

Los polimorfismos indel no mostraron ningún desequilibrio de ligamiento (12 pares de bases (pb) supresión (del) frente a 4 pb de inserción (ins),  $r^2 = 0,0754$ , 1 bp vs 4 bp,  $r^2 = 0,145$ , 12 bp vs 1 bp,  $r^2 = 0,0273$ ) [16]. Se estratificó la serie en grupos caucásicos y no caucásicos basado en el aumento de la incidencia en poblaciones caucásicas [4]. El grupo no caucásico contenía principalmente pacientes indios y chinos y no hubo diferencias significativas en los tres polimorfismos indel entre los pacientes indios y chinos. Un sesgo étnico importante de los promotores  $\Delta Np63$  de pares de bases (pb) polimorfismos indel se observó en pacientes en

comparación con los controles pareados étnicamente. La delección de 12 pb (rs6148242) se asociaba únicamente con un mayor riesgo de BEEC entre los caucásicos, pero no en pacientes no caucásicos. A la inversa, el novel homocigoto 4 pb inserción (ss # 541028600) se encontró que era solamente se asociaba con un riesgo mayor de BEEC entre los no caucásicos. El polimorfismo de inserción homocigoto 1 pb (rs5855273) fue significativo horizontalmente en ambos grupos (Tabla 4, Tabla 5).

**Tabla 4. Comparación de cada grupo de pacientes con BEEC contra los controles agrapados étnicamente**

	Caucasianoss vs. controles	No-Caucasianos vs. controles
Heterozygous 12-bp deletion(rs6148242)	p = 0.0071, OR = 2.357, CI: 1.256–4.426	p = 0.2325
Homozygous 12-bp deletion(rs6148242)	p = 0.0052, OR = 18.33, CI: 0.9869–340.6	p = 0.1754
Homozygous 1-bp insertion(rs5855273)	p < 0.0001, OR = 44.10, CI: 2.549–762.8	p = 0.0368, OR = 4.513, CI: 1.036–19.66
Homozygous 4-bp insertion(ss#541028600)	p = 0.0892	p = 0.0259, OR = 4.583, CI: 1.160–18.10

**Las frecuencias para cada genotipo se muestran en la tabla 5. P: p-valor. OR: proporciones, CI: intervalos de confianza del 95%. Del: delección. Ins: inserción. bp: par base. Los datos se analizaron con tablas de contingencia, cuadrados X, proporciones e intervalos de confianza del 95%.**

**Table 5: Frecuencia (%) de genotipos indel en grupos caucásicos y no caucásicos**

: Frecuencia (%) de genotipos indel en grupos caucásicos y no caucásicos

Caucasianos

Non-Caucasianos

Indel polimorfismo	Genotipo	BEEC	Controles	BEEC	Controles
12-bp Del. (rs6148242)	TCCAGAATCTTT/TCCAGAATCTTT	48.0	71.3	78.0	75.0
	TCCAGAATCTTT/-	45.4	28.7	17.1	25.0
	-/-	6.5	0.0	4.9	0.0
1-bp Ins. (rs5855273)	-/-	52.2	63.9	33.3	40.0
	T/-	27.5	36.0	38.4	52.5
	T/T	20.3	0.0	28.2	7.5
4-bp Ins. (ss#541025600)	-/-	20.7	50.0	15.4	35.5
	AGAG/-	50.9	43.1	50.0	45.1
	AGAG/AGAG	9.4	6.9	38.4	20.0

**Los datos fueron obtenidos de 77 pacientes caucásicos, 94 controles caucásicos, 41 pacientes no caucásicos y 44 controles no caucásicos. Del: deletion. Ins: inserción. bp: par base.**

Curiosamente, dos heterocigotos SNPs (ss # 541026548, rs1464117) se asociaron con un menor riesgo del BEEC ( $p = 0,0043$  proporción (OR) = 3,060 y  $p = 0,0379$  OR = 2,164, respectivamente) (Tabla 2, Figura 2).

Para evaluar el efecto de diferentes indel polimorfismos en la eficiencia de la transcripción, se realizaron ensayos de luciferasa

para probar los promotores  $\Delta Np63$ . Nosotros sub-clonamos cuatro variaciones de indel polimorfismos (Tabla 6) en el vector pGL3 luciferasa y las transferimos a células de riñón embrionario humano (HEK-293).

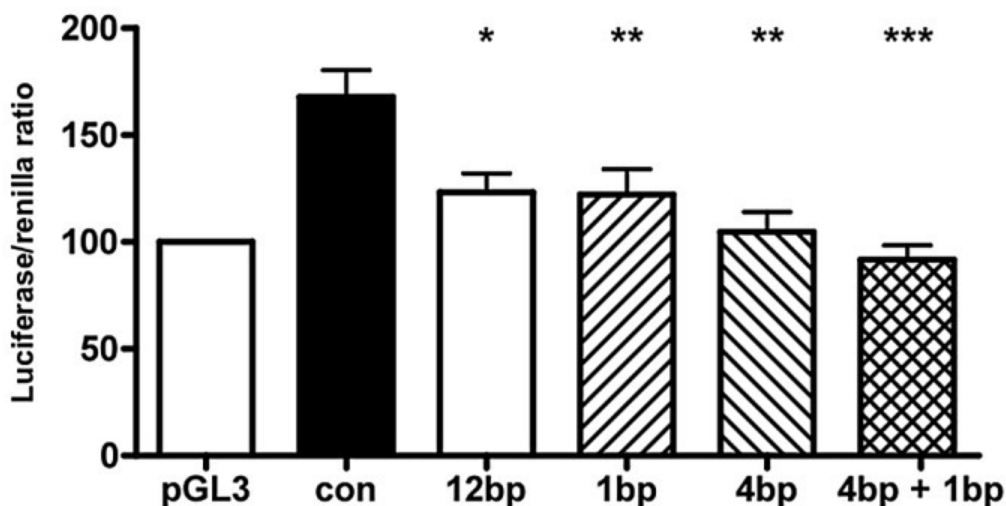
**Tabla 6. Secuencias de pacientes con BEEC y controles subclonados en el vector pGL3 luciferasa.**

Posición del promotor	Genotipo de cada clon informado de luciferasa				
	Control	12 bp (Cauc)	1 bp (Cauc)	(Non- 4 bp (No-Cauc)	4 bp+1 bp (No-Cauc)
-2657	A	A	A	A	T
-2651	C	C	C	C	C
-2293 to -2282	<i>TCCAGAATC</i> <i>TT</i>	-	<i>TCCAGAATCT</i> <i>T</i>	<i>TCCAGAATCT</i> <i>T</i>	<i>TCCAGAATCT</i> <i>T</i>
-1944	C	C	T	C	T
-1287	-	-	T	-	T
-1209	T	T	C	C	C
-1059	C	C	A	A	A
-71	-	-	-	AGAG	AGAG

**Cauc: Secuencia de pacientesCaucásicos. No-Cauc: Secuencia de pacientes no Caucásicos. Bp: par base.**

Descubrimos una reducción consistente y estadísticamente significativa de la eficiencia transcripcional de los promotores que contienen indel polimorfismos en comparación con la secuencia de control que carece de indel polimorfismos (Figura 3, Tabla 7).

**Figura 3 Polimorfismos indel decrece la eficiencia transcripcional**



El ensayo de luciferasa de promotores de  $\Delta Np63$  con diversos polimorfismos indel se transfirieron a células de riñón embrionario humano (HEK-293). La secuencia normal de control (con), 12 par base deletion (12 bp; rs6148242), 1 par base inserción (1 bp, rs5855273), 4 par base inserción (4 bp, ss#541028600). Los datos mostrados es el promedio de 8 experimentos, cada uno de ellos examinados por triplicado. Los datos  $\pm$  SEM, \* :  $p < 0.05$ , \*\*  $p < 0.01$ , \*\*\* :  $p < 0.001$ , se compararon con los de controles normales, 1 camino ANOVA, Test de comparación múltiple de Bonferroni.

**Table 7: Significación estadística de reducción de eficiencias transcripcionales de promotores polimórficos indel  $\Delta Np63$  comparados con controles normales.**

Línea celular de riñones embrionarios humanos: HEK-293			
	P	Diferencia promedio	Intervalo de confianza del 95% CI
control vs. 12 bp del.	$P < 0.05$	44.76	6.023 to 83.50
control vs. 1 bp ins.	$P < 0.01$	45.76	7.019 to 84.49
control vs. 4 bp ins.	$P < 0.001$	63.21	24.47 to 101.9
control vs. 4 bp+1 bp ins.	$P < 0.001$	76.18	37.44 to 114.9

**P: p-valor CI: 95% intervalos de confianza. Bp: par base. Ins: inserción, Del: deletion. Los datos se comparan con los**



**controles normales, 1 camino ANOVA, test de comparación múltiple de Bonferroni.**

Un número de estudios sugieren un componente genético en la etiología de BEEC. La regulación precisa de la expresión  $\Delta Np63$  es necesaria para el desarrollo y la diferenciación del urotelio vesical ventral durante el desarrollo humano. Además, el  $p63^{-/-}$  de ratones también tienen fenotipos idénticos a las anomalías asociadas de los pacientes BEEC (Tabla 8).

**Tabla 8. Las anomalías asociadas a pacientes BEEC comparados con fenotipos de ratón  $p63^{-/-}$ .**

Anomalías asociadas a pacientes BEEC	Fenotipo $p63^{-/-}$ eliminado en ratonese
Exomfalos (88–100%)	Exomfalos [9]
Malformaciones ano – rectales	Malformaciones ano - rectales [32]
Spina bifida, hipoplasia sacral, myelomeningocele	Cola atrofiada [12]
Paladar hendido, síndrome de hendidura media de la cara [27]	Paladar hendido [33]
Epidermolisis bullosa	Epidermis de piel no estratificada [33]
Ausencia de pie, deformidad tibial [27]	Ausencia o yemas de las extremidades atrofiadas [12]

El único modelo genético de la BEEC proporciona información valiosa sobre el posible mecanismo de BEEC en humanos. El modelo de ratón mostró que el isotipo anti-apoptótico de  $p63$ , el  $\Delta Np63$ , se expresa predominantemente en el epitelio de la vejiga fetal murino. La pérdida de expresión en  $\Delta Np63$   $p63^{-/-}$  en ratones aumentaba la apoptosis en el epitelio de la vejiga ventral causando reducción de la inducción mesenquimal (indicado por la reducción de expresión de los marcadores mesenquimales  $Msx-1$  y  $Fgf8$ ) [9]. La reducción en la proliferación de células mesenquimatosas y el fracaso de la formación de músculo liso a su vez dio lugar a defectos de la línea media ventral, por ejemplo, BEEC [9]. Reunida esta evidencia sugiere fuertemente que el TP63 es un gen

candidato para BEEC humano y la desregulación de la expresión p63 podría ser un factor contribuyente en la patogénesis del BEEC.

Nuestro modelo murino indica que el tubérculo urogenital, el origen embriológico del prepucio, es uno de los pocos sitios anatómicos donde  $\Delta Np63$  se expresa [9]. El prepucio en nuestro estudio en seres humanos es uno de los tejidos que expresan p63 y lógicamente es más accesible. Nuestro estudio ha demostrado que el  $\Delta Np63$  es el isotipo dominante en prepucio humano, que la expresión  $\Delta Np63$  se redujo en el urotelio de los pacientes de BEEC, y la expresión de la TAp63 pro-apoptótico se incrementó. No hay mutaciones exón que se hayan descubierto en el TP63 lo que sugiere que la desregulación puede ser causada por otras regiones del gen, tales como las regiones promotoras. Las variantes de secuencia en los promotores han demostrado ser factores de riesgo en numerosas enfermedades incluyendo neumoconiosis [17], enfermedades autoinmunes [18], asma [19], y  $\beta$ -talasemia [20]. Un polimorfismo del promotor de seis nucleótidos ha sido descrito como un factor de riesgo en múltiples cánceres como el de pulmón, esófago, estómago, colon y recto, de mama y de cuello uterino en las poblaciones chinas [21]. Sin embargo, los estudios de mama, próstata y cáncer colorrectal en poblaciones europeas y de los EE.UU. no han mostrado la misma asociación con el riesgo de cáncer [22] - [24]. La secuenciación de la región promotora  $\Delta Np63$  reveló tres indel polimorfismos en los 163 pacientes BEEC asociados con un aumento estadísticamente significativo en el riesgo de BEEC. La prevalencia y el papel de los polimorfismos indel fueron diferentes entre los grupos étnicos caucásicos y no caucásicos. Aunque se necesitan más estudios para explicar esto, especulamos que específicos polimorfismos étnicos de genes aguas arriba o aguas abajo además pudieran modificar el efecto final de los polimorfismos de promotor  $\Delta Np63$ . Una posible explicación puede ser que los polimorfismos pueden interferir con la transcripción sitios de unión que pueden diferir en poblaciones caucásicas y no caucásicos. Un ejemplo es la supresión de seis nucleótidos en el promotor CASP8 destruye el sitio de unión del factor de transcripción Sp1 [21]. Se realizaron búsquedas en los sitios de unión a factores de transcripción en el promotor  $\Delta Np63$  utilizando el software MATCH. El análisis computacional predijo que el 12 bp indel puede afectar a la unión de Hand1, GATA-1, 2,3,6, Gfi1, LEF1, TCF1 y SOX10, mientras que el 4 pb indel puede afectar a la unión de factores de transcripción SREBP, EGR y CBF.

Nuevos estudios serían necesarios para verificar estas interacciones sugeridas.

En este estudio, los indel polimorfismos en  $\Delta Np63$  promotor están asociados con un mayor riesgo de BEEC, muy probablemente debido a la disminución de la eficiencia de la transcripción y la expresión por lo tanto de la disminución de anti-apoptóticos  $\Delta Np63$  isoformas durante el desarrollo de la vejiga. Las consecuencias de la disminución de la expresión de p63 isotipos podrían ser complejas y el resultado en la estimulación o la regulación negativa de un número de genes. Uno de estos genes, el PERP, es un gen p63 regulado central para la integridad epitelial y la homeostasis [25]. Se observan en la piel deficiente en PERP, déficits desmosomales, además de la formación de ampollas epiteliales [25]. La escala de perfiles de expresión del genoma ha puesto de manifiesto un gran número de genes ligados desmosomales además de PERP, SYNOP2, y la vía Wnt como potencialmente contribuyentes a la etiología del BEEC [26]. La mutación del P63 ha sido implicados en enfermedades humanas tales como Ectodactyly, displasia ectodérmica y síndrome del paladar / labio hendido (EEC) [27]. Maas y compañía informaron de que, de los 14 miembros de una familia con síndrome EEC, 10 sufrían de problemas de micción [28]. Después de la revisión de 24 informes anteriores de anomalías urogenitales en pacientes EEC, Maas llegó a la conclusión de que las anomalías estructurales del sistema urogenital puede ser parte del síndrome EEC. El informe incluía una figura histológica de "atrofia" urotelial, que mostraba un área de urotelio delgada, que recuerda el epitelio de la vejiga no estratificada de p63-/- modelo de eliminación BEEC [28]. La asociación está respaldada por un informe de Chuangsuiwanich y compañía que mostraba un caso de EEC feto con vejiga marcadamente hipoplásica, alineado en la parte inferior con urotelio delgado [29]. Las variaciones sub-clínicas de BEEC pueden ser más frecuentes en los pacientes EEC y / u otras condiciones que se pensaba previamente.

Nosotros concluimos que los polimorfismos de inserción / deleción del promotor  $\Delta Np63$  se asocia con un mayor riesgo del complejo epispadias - extrofia vesical. Creemos que nuestros resultados proporcionan una base para el estudio adicional de p63 en los genes relacionados con esta enfermedad debilitante.

#### MATERIALES Y MUESTRAS:

##### Metodos DNA

El Comité Ético de Investigación del Hospital Infantil real de Melbourne, Australia revisó y aprobó el estudio. El consentimiento informado se obtuvo de los pacientes, padres / tutores y los

controles normales. Los hisopos bucales se utilizan para recoger el ADN extraído con el kit de extracción de ADN BuccalAmp (Biotecnologías Epicentro, Madison, WI, EE.UU.). Todas las muestras fueron codificadas y las identidades de sujetos confidenciales. Los colaboradores de los centros en el extranjero (Canadá, EE.UU., España, India, Bangladesh, China y Malasia) tuvieron el estudio aprobado por los comités de ética institucionales antes de la toma de la muestra.

#### PCR y secuenciación

La amplificación Exon por PCR se realizó utilizando protocolos publicados [27] y en primeros de casa diseñados utilizando Primer 3 y Netprimer Premier (Premier Biosoft International). Cuatro pares de cebadores fueron diseñados para completar la PCR y la secuenciación del promotor pb 2785 en cuatro partes. La extensión del promotor  $\Delta$ Np63 alineando y comparar las regiones 5 'aguas arriba del exón 3 de p63 secuencias de genes de seres humanos, ratón y cerdo. La región más conservada 2785 pb (-2,696 a 89) fue seleccionada como la región putativa de  $\Delta$ Np63. La secuenciación se realizó en ambas direcciones sin embargo en un número de casos de secuencias de pacientes o los controles eran ilegibles mediante un número de diferentes combinaciones de cebadores. Los productos de PCR se purificaron y se utiliza entonces como plantillas para la secuenciación directa del ADN por la automatizado ABI Prism 3100 Genetic Analyzer y el kit Big Dye Terminator (Applied Biosystems, Mulgrave, VIC, Australia). Las secuencias se compararon con secuencias de referencia de p63 (GenBank Locus: {"type": "Entrez "nucleótido", "attrs": {"text": "NC\_000003", "term\_id": "224589815"}} NC\_000003) utilizando el BioEdit software (Ibis Biosciences). Los datos se analizaron con tablas de contingencia,  $\chi$ -cuadrado, odds ratio y el 95% intervalos de confianza (GraphPad Prism, GraphPad Software, Inc.).

#### PCR cuantitativo en tiempo real

Como se ha descrito previamente [9], el ARN fue extraído de muestras de prepucio y uroteliales de vejiga de tejido de pacientes BEEC. El prepucio circuncizado y el urotelio normal de la vejiga de la cistectomía (cáncer) especímenes fueron utilizados como controles. Las muestras de tejido se congelaron rápidamente en nitrógeno líquido, a polvo, se mezcla con 10 l de  $\beta$ -mercaptoetanol (Sigma-Aldrich Pty. Ltd, Castle Hill, NSW, Australia) en tampón y se centrifugó. Las muestras fueron purificados con QIAshredder (Qiagen Pty. Ltd., Doncaster, VIC, Australia). El ARN se extrajo a continuación con RNeasy (Qiagen Pty. Ltd., Doncaster, VIC, Australia) o Trizol (Invitrogen, Mulgrave, VIC, Australia). la síntesis

de ADNc se realizó utilizando oligo dT (Invitrogen, Mulgrave, VIC, Australia), dNTPs (Invitrogen, Mulgrave, VIC, Australia), Superscript II First-Strand Synthesis Kit (Invitrogen, Mulgrave, VIC, Australia), y inhibidor de RNasa (Invitrogen, Mulgrave, VIC, Australia). En tiempo real qPCR se realizó utilizando SYBR Green (Applied Biosystems, Mulgrave, VIC, Australia) en un MJ Research Bio-Rad Chromo 4 ciclador (Gladesville, NSW, Australia), según publicados TAp63 y  $\Delta$ Np63 secuencias de los cebadores y condiciones de PCR publicada [30]. Expresión relativa será analizada por la metodología Pfaffl con  $\beta$ -actina o GAPDH como control endógeno [31].

#### Ensayo de luciferasa

Las secuencias promotoras de  $\Delta$ Np63 con indel polimorfismos fueron clonados en pGL3 vector reportero de luciferasa (KpnI / XhoI sitios de Promega, Madison, WI, EE.UU.). Riñón embrionario humano (HEK-293) (Sigma-Aldrich Pty. Ltd, Castle Hill, NSW, Australia) se utilizó para ensayos de luciferasa. Las células se cultivaron con DMEM (Invitrogen, Mulgrave, VIC, Australia), 10% de suero fetal bovino a 37 ° C con CO<sub>2</sub> al 5%. Las células se sembraron en una placa de 96 pocillos (BD Biosciences, North Ryde, NSW, Australia). Las células días siguientes fueron co-transfectadas con 200 ng de constructos del promotor pGL3 que contienen  $\Delta$ Np63 promotores y los conocimientos tradicionales de ADN plásmido Renilla con 5 l de reactivo de transfección Lipofectamine (Invitrogen, Mulgrave, VIC, Australia). Las células se recogieron 48 horas más tarde y los lisados celulares se ensayó la actividad de la luciferasa con el sistema Dual Luciferase reportero de ensayo (Promega, Madison, WI, EE.UU.). Señales luminosas de las luciérnagas y Renilla luciferase reacciones fueron medidos en un luminómetro FLUOstar Optima (BMG Labtech Pty. Ltd., Mornington, VIC, Australia). Reactivo de ensayo de luciferasa se añade, la luminiscencia de luciferasa de luciérnaga medido, seguido de Reactivo Stop & Glo (Promega, Madison, WI, EE.UU.). La intensidad de la señal de luciferasa de Renilla se utilizó para normalizar la señal de la luciferasa de luciérnaga. ANOVA de un factor con el test múltiple post-hoc de Bonferroni comparaciones se aplicó para comparar las expresiones relativas (GraphPad Prism, GraphPad Software, Inc.).

#### Números de Acceso

El siguiente presentador Centro Nacional de Información Biotecnológica (NCBI) SNP (ss) números de acceso se asigna a los SNPs y indel observado en este estudio: promotor posición -2657, ss # 541026548; -2651, ss # 541027004; -2431, ss # 541027120; -2293-2282, ss # 5411027737, -2260, ss # 541027867; -1944, ss #

541027977; -1287, ss # 541028071; -1209, ss # 541028198; -1059, ss # 541028317; -71, ss # 541028452 (2 pb) y -71, ss # 5410228600 (4 pb).

#### AGRADECIMIENTOS.

Gracias al Prof. D. Neil Watkins por su valiosa asistencia y debates a lo largo de este proyecto. Damos las gracias a la Dra. Elizabeth Williams para la provisión de la HEK-293 línea celular y de valiosa ayuda durante este proyecto. Agradecemos al Dr. Kenneth Wong (Hong Kong University, China), el Dr. Bo Xiang (Si Chuan University, China), Dr. Neil McMullin (Hospital Real para Niños, Melbourne, Australia), el Dr. Christopher Kimber (Monash Medical Centre, Melbourne, Australia), el Dr. Rajah Shunmugam (mujeres y niños del Hospital Sabah, Sabah, Malasia), y el Prof. Juan Tovar (Hospital Universitario La Paz, Madrid, España) por recoger muestras de ADN. Gracias a Andrew Teh para la asistencia en el análisis de las variaciones de SNP. Damos las gracias a las asociaciones del complejo extrofia vesical epispadias hipospadias australianas y comunitarios (BEECHAC) y a Barbara Neilson (Asociación para la Comunidad extrofia vesical, ABC) por recolectar hisopos de ayuda bucal ADN.

#### FINANCIACION:

Este trabajo fue apoyado por fondos de la Fundación Jack Brockhoff # 3095 (2010), Helen Smith Trust MacPherson subvención # 6940 (2010), y el Gobierno de Victoria Programa Operacional Infraestructura de Apoyo. Los financiadores no participaron en el diseño del estudio, recogida de datos y análisis, la decisión de publicar, o la preparación del manuscrito.

#### REFERENCIAS:

1. Martínez-Frías ML, Bermejo E, E Rodríguez-Pinilla, JL Frías (2001) La extrofia de la cloaca y extrofia de la vejiga: dos expresiones diferentes de un defecto en el campo del desarrollo primario. *Am J Med Genet* 99: 261-269. [PubMed]
2. Gearhart JP, Jeffs RD (1989) Situación de la cirugía reconstructiva de la extrofia vesical en el Hospital Johns Hopkins. *Am J Dis Child* 143: 1475-1478. [PubMed]
3. Boyadjiev SA, JL Dodson, CL Radford, GH Ashrafi, TH Beaty, et al. (2004) Caracterización clínica y molecular de la vejiga extrofia-epispadias: análisis de 232 familias. *BJU Int* 94: 1337-1343. [PubMed]
4. Nelson CP, Dunn RL, Wei JT (2005) epidemiología contemporánea de la extrofia de vejiga en los Estados Unidos. *J Urol* 173: 1728-1731. [PubMed]

5. UG Froster, Heinritz W, Bennek J, Horn LC, Faber R (2004) Otro caso de extrofia autosómica dominante de la vejiga. *Prenat Diagn* 24: 375-377. [PubMed]
6. Ludwig M, F Ruschendorf, K Saar, N Hubner, Siekmann L, et al. (2009) Análisis del Genoma ancho del ligamiento de la extrofia vesical-epispadias. *Defectos congénitos Clin Res A Mol Teratol* 85: 174-178. [PubMed]
7. Shapiro E, H Lepor, Jeffs RD (1984) La herencia del complejo extrofia-epispadias. *J Urol* 132: 308-310. [PubMed]
8. Reutter H, L Qi, Gearhart JP, T Boemers, AK Ebert, et al. (2007) Análisis de concordancia de gemelos con vejiga extrofia-epispadias sugieren etiología genética. *Am J Med Genet A* 143A: 2751-2756. [PubMed]
9. Cheng W, WB Jacobs, JJ Zhang, A Moro, JH Park, et al. (2006) Delta Np63 juega un papel anti-apoptótica en desarrollo de la vejiga ventral. *Desarrollo* 133: 4783-4792. [PubMed]
10. Koster MI, Kim S, AA Mills, DeMayo FJ, Roop DR (2004) El p63 es el interruptor molecular para la iniciación de un programa de estratificación epitelial. *Genes Dev.* 18: 126-131. [PMC libres artículo] [PubMed]
11. Yang A, Kaghad M, Wang Y, Gillett E, Fleming MD, et al. (1998) El p63, un homólogo de p53 en 3q27-29, codifica múltiples productos con transactivador, induce a la muerte, y las actividades dominantes negativos. *Mol Cell* 2: 305-316. [PubMed]
12. Mills AA, B Zheng, XJ Wang, H Vogel, Roop DR, et al. (1999) El p63 es un homólogo de p53 se requiere para las extremidades y la morfogénesis epidérmica. *Naturaleza* 398: 708-713. [PubMed]
13. Baskin LS, Hayward SW, Young P, GR Cunha (1996) Papel de-mesenquimal epitelial interacciones en el desarrollo normal de la vejiga. *J Urol* 156: 1820-1827. [PubMed]
14. BJ Ching, Wittler L, Proske J, G Yagnik, Qi L, et al. (2010) El p63 (TP73L) un jugador clave en el desarrollo embrionario urogenital con la desregulación significativa en el tejido humano extrofia de la vejiga. *Int J Mol Med* 26: 861-867. [PubMed]
15. Rodríguez S, TR Gaunt, día (2009) El equilibrio Hardy-Weinberg de pruebas de determinación biológica para estudios de aleatorización mendeliana. *Am J Epidemiol* 169: 505-514. [PMC libres artículo] [PubMed]
16. Gaunt TR, Rodríguez S, día (2007) Cubic soluciones exactas para la estimación de las frecuencias de haplotipos por parejas: implicaciones para el análisis de desequilibrio de ligamiento y una herramienta web 'Cubex'. *BMC Bioinformatics*, 8: 428. [PMC libres artículo] [PubMed]

17. Ni C, Ye Y, Wang M, H Qian, Song Z, et al. (2009) Un niño de seis nucleótidos inserción-delección polimorfismo en el promotor CASP8 se asocia con el riesgo de los trabajadores del carbón neuromoconiosis. *J Toxicol Environ Health A* 72: 712-716. [PubMed]
18. Miceli-Richard C, Gestermann N, M Ittah, Cometas E, Loiseau P, et al. (2009) El CGGGG inserción / delección polimorfismo del promotor IRF5 es un fuerte factor de riesgo para el síndrome de Sjogren primario. *Arthritis Rheum* 60: 1991-1997. [PubMed]
19. Burchard EG, EK Silverman, LJ Rosenwasser, L Borish, Yandava C, et al. (1999) Asociación entre una variante de la secuencia en el promotor del gen de IL-4 y FEV (1) en el asma. *Am J Respir Crit Care Med* 160: 919-922. [PubMed]
20. Kulozik AE, Bellan-Koch A, S Bail, Kohne E, Kleihauer E (1991) La talasemia intermedia: reducción moderada de la actividad de la beta globina transcripcional por una nueva mutación del elemento promotor CACCC proximal. *Blood* 77: 2054-2058. [PubMed]
21. Dom T, Y Gao, W Tan, S Ma, Shi Y, et al. (2007) Una de seis nucleótidos inserción-delección polimorfismo en el promotor CASP8 está asociado con la susceptibilidad a múltiples tipos de cáncer. *Nat Genet* 39: 605-613. [PubMed]
22. Frank B, SH Rigas, JL Bermejo, M Wiestler, K Wagner, et al. (2008) El CASP8 -652 polimorfismo promotor del 6N y el riesgo de cáncer de mama: Un estudio multicéntrico *Breast Cancer Res Treat* 111: 139-144. [PubMed]
23. Haiman CA, RR García, LN Kolonel, Henderson BE, Wu AH, et al. (2008) Un polimorfismo en el gen promotor CASP8 no está asociado con el riesgo de cáncer. *Nat Genet* 40: 259-260, respuesta de autor 260-251. [PubMed]
24. Pittman AM, Broderick P, K Sullivan, Fielding S, Webb E, et al. (2008) CASP8 variantes D302H y -652 6N ins / del no influyen en el riesgo de cáncer colorrectal en la población del Reino Unido. *Br J Cancer* 98: 1434-1436. [PMC libres artículo] [PubMed]
25. Ihrie RA, RM Marques, BT Nguyen, JS Horner, Papazoglu C, et al. (2005) Perp es un gen p63 regulado esencial para la integridad epitelial. *Celular* 120: 843-856. [PubMed]
26. Qi L, K Chen, DJ Hur, G Yagnik, Lakshmanan Y, et al. (2011) Genoma escala de perfiles de expresión de la vejiga urinaria implica la desregulación desmosomal y citoesqueleto en la vejiga extrofia-epispiadias. *Int J Mol Med* 27: 755-765. [PubMed]
27. Celli J, Duijf P, Hamel BC, Bamshad M, Kramer B, et al. (1999) heterocigotos mutaciones de línea germinal en los p63 p53 homólogos, son la causa del síndrome EEC. *Celular* 99: 143-153. [PubMed]



28. Maas SM, de Jong TP, Buss P, Hennekam RC (1996) y el síndrome EEC anomalías genitourinarias: una actualización. *Am J Med Genet* 63: 472-478. [PubMed]
29. Chuangsuwanich T, Sunsaneevithayakul P, K Muangsomboon, Limwongse C (2005) Ectrodactilia-displasia ectodérmica-fisura (EEC) síndrome se presenta con un gran quiste nefrogénica, oligohidramnios severo e hidropesía fetal: reporte de un caso y revisión de la literatura. *Prenat Diagn* 25: 210-215. [PubMed]
30. Chilosi M, Zamo A, Brighenti A, G Malpeli, Montagna L, et al. (2003) La expresión constitutiva de Deltan-p63alpha isoforma en el timo humanos y tumores epiteliales tímicos. *Virchows Arch* 443: 175-183. [PubMed]
31. Pfaffl MW (2001) Un nuevo modelo matemático para la cuantificación relativa en tiempo real de RT-PCR. *Nucleic Acids Res.* 29: E45. [PMC libres artículo] [PubMed]
32. Ince TA, Cviko AP, BJ Quade, Yang A, McKeon FD, et al. (2002) El p63 Coordinadas modelado anogenital y diferenciación de células epiteliales en el desarrollo del tracto urogenital femenina. *Am J Pathol* 161: 1111-1117. [PMC libres artículo] [PubMed]
33. Yang A, R Schweitzer, Sol D, Kaghad M, N Walker, et al. (1999) El p63 es esencial para la proliferación regenerativa en las extremidades, el desarrollo craneofacial y epiteliales. *Naturaleza* 398: 714-718.

104. ASUNTO: CAUSAS DE LA EXTROFIA Y EMBRIOGENESIS Y OTRAS AFECCIONES Y COMPLEJO OEIS

**DESCIFRANDO DEFECTOS EMBRIONARIOS DEL CAUDAL: ANÁLISIS EMBRIOLOGICO Y REVISIÓN DE DATOS DE LA LITERATURA. (completo)**

*Autores: Arvind Athavale S, del Departamento de Anatomía, de Instituto All India de Ciencias Médicas Bhopal, Madhya Pradesh, India.*

*Fuentes: Entrez-Pubmed, Rom J Morphol Embryol., 2012.*

ABSTRACT

**ANTECEDENTES:** Un número de síndromes ÷ asociaciones que involucran la región caudal se han descrito en la literatura. Cada uno de ellos se caracteriza por un conjunto de características morfológicas. Los informes sobre las dificultades de delimitación y una constelación creciente de defectos en el pasado reciente exigen un estudio exhaustivo de las presentaciones morfológicas y patogénesis de los defectos embrionarios caudales.

**MATERIALES Y MÉTODOS:** En el presente artículo se describe un caso del complejo OEIS - una combinación de onfalocele, extrofia vesical, ano imperforado y defectos de la columna vertebral. La búsqueda bibliográfica se realizó y las presentaciones morfológicas, como se describe en la literatura, de todos los síndromes y asociaciones que afectan a la región caudal del embrión se han comparado. Las presentaciones morfológicas se analizaron embrionariamente.

**RESULTADOS:** Un solapamiento notable de complejo de síntomas se observó. El análisis embriológico de las presentaciones fenotípicas de todos estos síndromes apunta hacia una patogenia común, temprana en la vida embrionaria. El análisis embriológico sugiere que estos defectos son el resultado de defectos en la proliferación, migración o diferenciación posterior de cualquiera de las tres subdivisiones del mesodermo intra-embriionario.

**CONCLUSIONES:** Sobre la base del análisis se propone una nueva hipótesis para la causa de los defectos de caudales. Esta hipótesis sugiere que un desequilibrio medio ambiental local interno, en el sitio de implantación, puede causar ofensa nutricional para el embrión durante la gastrulación, durante la tercera y la cuarta semana temprana de la vida embrionaria.

DESARROLLO COMPLETO

## INTRODUCCIÓN

Carey JC y compañía (1978) describieron por primera vez la combinación de un onfalocele, extrofia de la vejiga, ano imperforado y defectos espinales como el complejo OEIS. El complejo es muy raro y puede tener una incidencia de 1 de cada 200.000-400 000 embarazos [1]. El síndrome se ha descrito tanto en gemelos monocigóticos como en gemelos dicigóticos [2, 3]. También es descrito como extrofia de cloaca [4-6].

A través de los años, después de la identificación de este complejo, diversas comunicaciones han llegado a documentar un amplio espectro de malformaciones asociadas con este complejo [7-14]. El complejo OEIS no parece estar tan fuertemente restringido a la parte caudal del cuerpo y también pudiera implicar a otras partes craneales del cuerpo [15].

Un caso de complejo OEIS se está informando. Al revisar la literatura, una sorprendente similitud en presentaciones fenotípicas se observó con otros síndromes / asociaciones como sirenomelia, asociación VATER, secuencia de malformación del tabique urorectal (URSMS), y complejo de la pared de la extremidad corporal (LBWC) que afectan a la región caudal del embrión.

La sirenomelia se caracteriza por una fusión y una rotación anormal de las extremidades inferiores. Las anomalías asociadas incluyen las malformaciones anorrectales, genitales anormales o ausentes, agenesia o riñones quísticos, defectos de la columna vertebral y sacro, anomalías preaxiales de los miembros superiores, así como también malformaciones intestinales y cardiopatías [16]. La disgenesia caudal (CD), también conocida en la literatura, como el síndrome de regresión caudal, combina las anomalías caudales de diferente grado y severidad, comprometiendo la columna y el sistema genitourinario, con anomalías anorrectales e hipoplasia pulmonar. La sirenomelia es considerado como la peor forma de disgénesis caudal [16-19].

La asociación VATER fue descrita hace más de tres décadas como una combinación de tres o más de estos defectos: (1) defectos vertebrales, (2) la atresia anal, (3) la atresia del esófago y / o fístula traqueoesofágica, (4) la displasia renal, y (5) anomalías de la extremidad radial [20].

Escobar et LF y compañía (1987) introdujo el término URSMS cuando describía 6 pacientes de sexo femenino con malformaciones urogenitales [21]. Según Wheeler PG y compañía (1997), el síndrome puede ser dividido en los tipos completo y parcial, en relación con la gravedad del espectro de la enfermedad.

El URSMS completo, la forma más grave, incluye la ausencia de orificios perineal y anales, genitales externos ambiguos, genitales internos anormales y agenesia /displasia renal [22]. En el URSMS parcial, una singular apertura perineal / anal drena una cloaca común, en combinación con un ano imperforado. La URSMS también se ha asociado con anomalías cardíacas, gastrointestinales, vertebrales y de las extremidades.

La presencia de defectos en la pared del cuerpo (generalmente laterales) con evisceración de órganos torácico y / o abdominales (toraco-y / o abdominosquisis), deficiencia de la extremidad, y mielocistocele, se considera un complejo de la pared de la extremidad corporal [23, 24].

Con el aumento en el número de casos reportados, un espectro más amplio de malformaciones se está documentando en estos síndromes / asociaciones. Se han reportado casos en la literatura donde, la delineación clara de un síndrome particular, no ha sido posible y la superposición de dos o más síndromes o asociaciones se ve [25-32]. El presente estudio compara las presentaciones fenotípicas y realiza un análisis embriológico de los síndromes que afecta a la región caudal del embrión.

#### MATERIALES Y MÉTODOS

Un caso del complejo OEIS enviado al Departamento de Anatomía fue embalsamado. La historia clínica disponible de la madre del feto se obtuvo de los registros hospitalarios. La disección del feto fue llevada a cabo para observar y documentar las anomalías externas e internas. Para obtener la literatura publicada sobre varios defectos de nacimiento que implican a la región caudal del embrión, una minuciosa búsqueda bibliográfica se realizó en todas las principales bases de datos biomédicas. Los defectos de nacimiento caudales fueron identificados como: (1) complejo OEIS [1, 2, 7-9, 11-15, 33, 34], (2) sirenomelia [18, 19, 35-41], (3) Asociación VATER [20, 42 - 46], (4) el síndrome de URSMS [21, 22, 47-49], y (5) complejo de la pared de la extremidad corporal [23, 24, 50-57]. Para el análisis embriológico de las presentaciones fenotípicas, los artículos fueron seleccionados utilizando los criterios siguientes: (1) no debería haber ninguna ambigüedad informada en la identificación o delimitación del síndrome / asociación, (2) los informes con múltiples casos o estudios /repasos retrospectivos de múltiples casos fueron incluidos, (3) casos que informan de presentaciones noveles de un determinado síndrome / asociación. Junto con el criterio 1 (que era el criterio esencial) cualesquiera de los otros dos se utilizaron para la selección del artículo. Las presentaciones fenotípicas descritas en los artículos publicados se clasificaron a

continuación en varios sistemas y después se analizaron embriológicamente. El análisis embriológico tenía la intención de descubrir desde la causa del nacimiento hasta su génesis durante la embriogénesis.

## RESULTADOS

### CASO: COMPLEJO OEIS

Una mujer de 35 años de edad, dio a luz un bebé nacido muerto a las 20 semanas de embarazo. No había antecedentes de documentarse ninguna condición clínica crónica o aguda o la ingesta de cualquier droga. La mujer tenía una historia de aborto a las 16 semanas en su primer embarazo a término con un parto normal superviviente de 7 años de edad de un niño en su segundo embarazo, y una muerte intrauterina a término en el tercer embarazo. Ningún detalle más acerca de los tres embarazos anteriores estaba disponible.

### ASPECTO EXTERNO

Un gran defecto se observaba en la pared abdominal anterior. Los intestinos, el hígado, los riñones, la vejiga urinaria y el útero estaban herniados hacia fuera del defecto. Los contenidos herniados estaban cubiertos por una membrana (Figura 1). El perineo mostraba una elevación central, sugestiva de tubérculo genital. Ninguna abertura anal externa u orificio fue vista. Los genitales externos estuvieron ausentes. Un pingajo de piel, del tamaño de una semilla de limón, se observaba al comienzo de la extremidad inferior libre. No era visible ningún defecto externo de la parte posterior. Ambos miembros inferiores estaban mal rotados lateralmente 90°, así que el aspecto ventral de ambas extremidades inferiores se enfrentaban dorsalmente y viceversa (Figura 1). Estaba presente los talipes equinovaros del pie izquierdo. Las orejas estaban situadas inferiormente. No se observó ningún labio leporino o paladar hendido. La radiografía reveló defecto de la columna lumbosacral.

Figura 1: Feto con el complejo OEIS. Gran onfalocele y miembros inferiores mal rotados son visibles.

## DESCUBRIMIENTOS DE LA DISECCIÓN TÓRAX

Los pulmones, el corazón, los grandes vasos y la glándula del timo fueron normales. No se observó ningún defecto en el diafragma.

#### ABDOMEN Y PELVIS

El esófago, estómago con sus mesenterios ventral y dorsal, duodeno y páncreas fueron normales. El bazo era normal y estaba presente en el mesenterio dorsal del estómago. El hígado mostraba la presencia de múltiples quistes en ambos lóbulos derecho e izquierdo. La vesícula biliar era normal. La vena umbilical izquierda estaba patentemente presente en el ligamento falciforme. El intestino delgado continuaba en un saco muscular, que terminaba ciegamente. Un tabique separaba este saco de la vejiga urinaria, que era un saco muscular hueco expuesto al exterior. Ningún trigono y abertura de la uretra se pudo identificar en la vejiga. El riñón derecho era normal, pero la pelvis y el uréter derecho estaban dilatados, en espiral y continuaban en la vejiga urinaria (figura 2)

Figura 2 - Riñón derecho (k), el uréter (U) y vejiga (b) del feto con complejo OEIS. El intestino (i) se ve que termina en un saco ciego (s) que está separado de la vejiga por un tabique.

El riñón izquierdo era quístico sin pelvis y uréter. Las glándulas suprarrenales parecían normales bilateralmente. Una estructura muscular del útero sugestiva del útero con una pared posterior deficiente estaba presente. El tubo de Falopio singular, sobre el lado derecho se observaba. Las gónadas estaban ausentes. La presencia de espina bífida con lipomeningomielocele se vio en la región lumbosacral (figura 3).

Figura 3: EL feto con el complejo OEIS. Meningomielocele en la región lumbosacral.

La aorta dorsal continuaba como una arteria umbilical singular sobre el lado izquierdo (Figure 4). La vena cava inferior y la vena portal estaban ausentes. Un plexo de venas drenaba los órganos abdominales y las paredes. El cordón umbilical tenía dos vasos - una arteria umbilical única y una vena. La arteria continuaba de la

arteria umbilical izquierda, la vena continuaba en el ligamento falciforme.

Figura 4: EL feto con el complejo OEIS. La aorta dorsal (flecha a) continuando como arteria umbilical izquierda (flecha b).

## ANALISIS EMBRIOLOGICO

La Tabla 1 muestra una comparación de presentaciones fenotípicas y morfológicas de diversos síndromes / asociaciones que afectan a la región caudal del cuerpo como se informaba en la literatura, incluida la del presente caso. La tabla también muestra el análisis embriológico de estas presentaciones. Una considerable superposición de síntomas de defectos diferentes descritos en la región caudal del embrión es evidente en la tabla 1.

Tabla 1: Anomalías / defectos morfológicos descritos en diversos síndromes / asociaciones que afectan a la región caudal del cuerpo y sus análisis embriológicos.

Anomalía/ defecto	OEIS	Sirenomelia	VATER	LBWC
URSMS	Análisis embriológico			
Anomalías de extremidades, fusión de dígitos - inapropiadas en la rama mesodermal somatopleúrico	Fusión de extremidad inferior -	Fusión de dígitos - Polidactillia-	Señales del brote mesodermo	Polidactilia, apópticas - defecto
Fusión de extremidad inferior -	-	-	Fusión de extremidad inferior	Deformidad del pliegue de la cola debido a señales defectuosas en la región caudal del embrión, resultando en migración de las ramas de brote y fusión con otro a extensión variable - defecto mesodermal somatopleúrico.
Deficiencia de la extremidad inferior ausente, malformada, hipoplástica.	Deformaciones de extremidad preaxiales, displasia radial	Anomalías de extremidades	Extremidad inferior	Defectos de extremidades presentes
Deformidad del pliegue de la cola debido a señales defectuosas en la región caudal del embrión, resultando en ausencia o defecto de las ramas de brote - defecto mesodermal somatopleúrico.				
Anomalías vertebrales completas. Escoliosis, hemivertebra	Kifoscoliosis, agnesis sacral parcial o completa.	Defectos esqueléticos axiales	agnesis sacrococigeal.	Defectos vertebrales

lumbosacrales Migración esclerotomal defectuosa alrededor del notocorda (podría ser secundario a señales defectuosas desde el notocorda – defecto mesodermal para axial.

- Displasias del hueso púbico, isquial, ilíaco, anomalías de costilla Anomalías de costilla - - Defecto de mesodermo somatopleúrico en la pared torácica.

Defectos de la pared abdominal Onfalocele Onfalocele

Gastroquisis Toraco – abdominoquisis - Fallo en la formación de la pared abdominal anterolateral debido a señales defectuosas de la capa somatopleúrica del mesodermo.

Extrofia vesical / cloacal - Extrofia vesical / cloacal Extrofia vesical / cloacal Fallo de formación de la parte infraumbilical de la pared abdominal debido a capa somatopleúrica defectuosa del mesodermo. Como resultado, la membrana cloacal permanece en posición ventral y su ruptura resulta en extrofia vesical (si el tabique urorectal está formado) y extrofia cloacal (si el tabique urorectal es deficiente)

Anormalidades intestinales Atresia del esófago o duodenal

Atresia ileal o del esófago Atresias del intestino delgado del esófago - - Atresias como resultado de la interrupción vascular de cualquier parte del intestino más que ser un defecto primario

Atresia anal, ano imperforado Atresia anal, ano imperforado Atresia anal, ano imperforado Atresia anal, ano imperforado Membrana cloacal no rota debido a que el mesodermo se mueve entre el endodermo y el ectodermo- defecto de migración impropia del mesodermo somatopleúrico caudal

Defectos del tubo neural Espina bífida / lumbosacral Espina bífida / lumbosacral Espina bífida / lumbosacral - -

Defecto de la migración esclerotomal (mesodermo paraxial) debido a señal defectuoso o debido a inducción fallida del notocorda o secundario a meningomielocele

Miningo- mielocèle Miningo- mielocèle Hidrocefalia Miningo- mielocèle, hidrocefalia - Debido a inducción fallida del notocorda o secundario a espina bífida

- Cranio –raquiquisis total - - - Defecto de migración esclerotomal debido a señal fallida o debido a inducción notocordal fallida

Genitales externos Genitales ambiguos o ausentes Genitales ambiguos o ausentes Genitales ambiguos o ausentes Genitales ambiguos o ausentes Migración fallida y



proliferación del mesodermo alrededor de la membrana cloacal (mesodermo somatopleúrico)

Gonadas Ausencia Ausencia - Ausencia - Derivada del cordón nefrogénico – defecto mesodermal intermedio

Aberturas perineales Ano imperforado Ano imperforado Ano imperforado Membrana cloacal no rota debido a que el mesodermo se mueve entre el endodermo y el ectodermo- defecto de migración impropio del mesodermo somatopleúrico caudal

- Abertura perineal singular - - Abertura perineal singular Persistencia de una sala cloacal común que se abre a través de una abertura singular debido a defecto de malformación del tabique urorectal – un defecto del mesodermo esplanchonopleúrico

Sistema urinario - Agenesis renal UL/BL Displasia renal - Agenesis renal, displasia renal Defectos del cordón nefrogénico – defecto del mesodermo intermedio

Riñón poliúístico - - - Riñón poliúístico Fallo de los túbulos mesonéfricos para unir los conductos mesonéfricos (ausencia de uréter podría ser también) – conducto mesonéfrico no formado- defecto mesodermal intermedio

Agenesis de uretra o vejiga Agenesis de uretra o vejiga urinaria ausente o hipoplástica - Agenesis de uretra o vejiga

Agenesis de uretra o vejiga Persistencia de una sala cloacal común, fallo de formación del tabique urorectal, defecto de mesodermo esplanchonopleúrico.

Defectos diafragmáticos - - Presentes Agenesis del diafragma Agenesis del diafragma Si asociado con defecto de la pared corporal – capa somatopleúrica del mesodermo; o fallo de fusión de diferentes contribuciones de capas somatopleúricas y esplannopleúricas

Defectos cráneo – faciales Dideocefalia, labio leporino, paladar hendido - Labio /paladar hendido, defectos del ojo y oídos

Disrupción craneal por vendas, labio y paladar hendidos -

Los defectos craneales son esencialmente defectos de la cresta del mesénquima neural y representa una disrupción simultánea en la formación del mesénquima de la cabeza y cuello

Defectos cardiovasculares - Tetralogía de Fallot ASD, tetralogía de Fallot, TA - VSD Estos defectos son esencialmente defectos del tabique inter atrial o inter-ventricular o aórtico-pulmonar los cuales son contribuidos por el mesénquima derivado del mesénquima de la cresta neural.

Defectos del sistema respiratorio - - Fistula traqueo-  
esofágica - Fistula traqueo-esofágica Defecto de formación  
del tabique traqueo-esofágico – defecto del mesénquima de la  
cresta neural.

Arteria umbilical singular Presente Presente Presente  
Presente Presente -

También es evidente que el análisis de la causalidad de los defectos fenotípicos se puede remontar a la vida embrionaria temprana como un defecto en la formación, la migración o diferenciación de cualquiera de las subdivisiones del mesodermo intra-embionario (es decir, mesodermo paraxial; mesodermo intermedio y mesodermo de la placa lateral) o del mesodermo formado por células de la cresta neural.

### DISCUSIÓN

El presente caso se presentó con todos los rasgos característicos del síndrome de OEIS. El diagnóstico clínico en el presente caso fue el defecto de la pared abdominal es decir, el onfalocele. Fue sólo después de la disección, que el diagnóstico de este síndrome puede ser comprobado. Keppler-Noreuil K y compañía (2007), en su informe de 15 casos y una revisión de 20 casos, llegó a la conclusión de que eran difíciles de diagnosticar la magnitud de las anomalías antes del nacimiento, a pesar de ser varios los criterios propuestos para el diagnóstico. Posteriormente, el síndrome permanece infra informado [11].

Se han reportado casos de dificultad en la delimitación debido a la superposición de rasgos de dos síndromes / asociaciones [9, 25, 28-31, 45]. La confusión en la nomenclatura aumenta a medida que crece el número de casos, con mayor espectro de anomalías y características superpuestas que siguen siendo reportados. Los estudios epidemiológicos pueden proporcionar una respuesta a esto. Sin embargo, existe cierta diferencia de opinión sobre la delineación de estos defectos en los estudios epidemiológicos [6, 15, 58, 59]. Las limitaciones de los estudios epidemiológicos son obvias, ya que el espectro completo de la enfermedad a menudo no se documenta. Además, hay una tendencia a clasificar los defectos de nacimiento con o en los síndromes / asociaciones descritos.

El presente estudio es amplio y ha tomado en cuenta todos los defectos de nacimiento que involucra la región caudal. El estudio demuestra que las presentaciones fenotípicas de todos los defectos caudales se superponen considerablemente.

Una revisión de la literatura sugiere diferentes hipótesis que se han propuesto para la causalidad de los defectos caudales.

## MECANISMOS PATOGENICOS

Diversos mecanismos patogénicos propuestos:

- Para el OEIS: Defectos de combinación del campo politópico [29]; defecto de blastogénesis singular [60]; contribución genética [2] y defectos en el campo embriológico de la migración mesodérmica alrededor de los 29 días [8].
- Para la sirenomelia: hipótesis de hurto vascular (que afirma que el flujo sanguíneo a través del vaso aberrante se desvía de las estructuras en desarrollo del embrión de caudal) [61], y una combinación de disrupción vascular, lesiones mesodérmico, y micro-defectos de perfusión [38] se consideran como mecanismos causales de sirenomelia anteriormente; más recientemente, defecto mesodérmico caudal [18] defectos del campo de desarrollo [19] fueron sugeridos como mecanismos causales.
- Para el VATER: espectro de displasia axial mesodermal [62], desequilibrios cromosómicos [63].
- Para el URSMS Alteraciones en erizo sónico y genes homeobox conducen a deficiencia del caudal mesodérmico durante la blastogénesis [22, 55, 56].
- Para el LBWC: una ruptura fundamental del amnion [24]; alteración vascular de tejido embrionario [50, 53]; perturbación del proceso de plegamiento embrionario [64].

Como se desprende de la discusión anterior diversas hipótesis se han propuesto para la patogenia de estas asociaciones. En un excelente análisis de varios defectos de nacimiento, Opitz JM rastreó las causas para la blastogénesis (la blastogénesis abarca todo los eventos que comienzan desde la cariogamia hasta el día 28) [60, 65].

Sin embargo, la ambigüedad persiste sobre cuestiones específicas "cuándo", "por qué" y "cómo" se producen estos defectos. Pocos datos moleculares o experimentales existen sobre las causas de los defectos blastogeneticos en los seres humanos.

## ERRORES GASTRULACIÓN

La gastrulación es un proceso por el cual el disco embrionario bilaminar se convierte en disco embrionario trilaminar. Es el principio de la morfogénesis y es un hecho significativo que ocurre durante la semana tercera. La gastrulación comienza con la formación de la línea primitiva alrededor del día quince de la vida embrionaria. La línea primitiva es una región media proliferativa del epiblasto donde las células podrían liberarse del epitelio y migrar por debajo del epiblasto para formar el mesodermo intra-embrionario [66, 67]. Los errores de gastrulación pueden explicarse como errores en la proliferación, migración y posterior diferenciación

del mesodermo intra - embrionario resultando en morfogénesis defectuosa.

El análisis embriológico en la Tabla 1 indican sugiere que los defectos son el resultado de la afectación de todas las tres subdivisiones del mesénquima intra embrionario (es decir, la para-axial, intermedia y la placa lateral) y el notocorda. Ya que el mesénquima craneofacial se deriva principalmente de la cresta neural [66], los defectos que afectan a las regiones craneales y el sistema cardiovascular se pueden clasificar como defectos del mesodermo de la cresta neural.

El presente análisis embriológico centra la causalidad de estos defectos a la tercera y principios de la cuarta semana de vida embrionaria, durante el proceso de la gastrulación. Las diferentes asociaciones o defectos fenotípicamente pueden ser subconjuntos de un error común de la gastrulación. La presentación fenotípica depende del número de campos de desarrollo afectados, sus combinaciones, y el momento preciso en el que se ve afectado el proceso de la gastrulación.

Es comprensible que el complejo proceso de gastrulación sea sensible a a ser dañado por influencias genéticas y medioambientales. Por lo tanto, los errores de gastrulación pueden ser resultado de: (a) defectos de gen heredado (b) defectos bajo la influencia de factores ambientales que se manifiestan en forma de expresión génica alterada. La constelación variada de asociaciones, superposición con otras asociaciones, favorece los factores ambientales. La presentación de los defectos depende del tiempo y el grado de implicación de la expresión de varios genes únicos o múltiples responsables de campos de desarrollo individuales o múltiples. Esta hipótesis también es responsable de la expresión de la asociación en gemelos monocigóticos y dicigóticos, donde los dos embriones en desarrollo comparten similares medioambientes locales.

## EL PAPEL DE LOS FACTORES AMBIENTALES EN LOS ERRORES GASTRULACIÓN

Los factores medioambientales de nuevo se pueden clasificar en intrínsecos y extrínsecos. Los factores intrínsecos incluyen el medioambiente local alrededor del disco embrionario desarrollante (por ejemplo el endometrio uterino y las cavidades del embrión).

En la primera semana de vida, los blastómeros derivan su alimento, en parte, de almacenes establecidos en el citoplasma del ovocito primario y de las trompas y secreciones uterinas [68]. En las semanas segunda y tercera de la vida, el disco embrionario

depende de nutrientes obtenidos de las cavidades llenas de fluido del amnios, el celom y el saco vitelino. Estos fluidos contienen productos derivados de la falta de absorción por el trofoblasto de los tejidos lisados del útero y sangre extravasada maternas. Sin embargo, estas fuentes de alimentación están muy disminuidas e insuficientes en una etapa temprana en el desarrollo. Por lo tanto, se vuelve imperativo que algunas otras fuentes deban estar disponibles en una etapa temprana. Esto afecta a la formación de la placenta y el establecimiento de fetal circulación. Al final de la tercera semana, el sistema primitivo cardiovascular se establece y el corazón comienza a latir de manera que la sangre circula ya [66]. Por lo tanto, la tercera semana de vida fetal es un período difícil, cuando una transición de la fuente de aporte nutricional para el desarrollo del embrión está teniendo lugar. Durante la tercera semana, el aporte nutricional existente comienza a disminuir y la circulación fetal está por comenzar. Incidentalmente, es la misma época en la que el proceso de gastrulación está avanzando. La reducción del suministro de nutrientes está destinada a afectar a los tejidos más profundos (mesodermo) más que a las capas que tocan las cavidades llenas de fluido (el ectodermo y el endodermo) y por lo tanto la vulnerabilidad del mesodermo. El apoyo a esta hipótesis proviene del hecho de que en la incidencia de múltiples malformaciones congénitas se reconoce en los hijos de madres diabéticas [69]. Se sabe que la diabetes provoca inanición del tejido y por lo tanto, el endometrio uterino es incapaz de proporcionar un óptimo apoyo nutricional. Estudios experimentales, especialmente mirando al daño nutricional del embrión, en el momento de la gastrulación, se requieren para confirmar esta hipótesis. Sin embargo, las dificultades prácticas para llevar a cabo tales estudios también son bien conocidas [70].

Aunque a menudo se discute como causas [67] aquellas en que factores extrínsecos, por ejemplo, alcohol, fumar, medicamentos, toxinas pueden afectar al embrión en esta etapa sean también motivo de investigación, debido a factores medioambientales extrínsecos que entran en juego sólo después de la placentación y el establecimiento de la circulación fetal resultando en un contacto íntimo del embrión con la sangre materna.

La segunda hipótesis más favorecida - la hipótesis vascular, afirma que los defectos son el resultado la ruptura vascular, que conduce a un desarrollo incompleto del tejido embrionario debido a necrosis hemorrágica y anoxia (del tejido embrionario ya formado). Se conocen todas las células angioblásticas de tejidos mesenquimales [71]. La posición final de los vasos endoteliales se cree ser

modelada por las poblaciones mesenquimales de la cresta neural en la cabeza, mesénquima somatopleúrico en las extremidades y el mesénquima esplanchonopleúrico alrededor de las vísceras [66]. Por lo tanto, el suministro vascular alterado es un resultado de defectos de población mesenquimal, más que su causa. Todas las otras hipótesis sugeridas, parecen ser los efectos de errores de la gastrulación temprana, más bien que ser las causas de las respectivas asociaciones.

La presente investigación destaca algunos hechos importantes. La magnitud completa de las asociaciones podría no estar documentada antes del nacimiento y una autopsia se recomienda para documentar el espectro completo de trastornos cada vez que sea posible. Hay una considerable superposición de presentaciones de las asociaciones que afectan a la región caudal del cuerpo, que apunta a una patogénesis común. Una constelación de mayor de síntomas complejos apunta hacia un daño, temprano en la vida embrionaria. La nomenclatura de los síndromes / asociaciones preferiblemente se puede hacer en base embriológica más que sobre presentaciones fenotípicas. Los síndromes / asociaciones discutidas deben ser preferiblemente categorizados como errores de la gastrulación. Las asociaciones o defectos fenotípicamente diferentes pueden ser subconjuntos de un error común de gastrulación.

## CONCLUSIONES

El resultado más importante del presente análisis es la identificación de un período vulnerable durante la gastrulación. Basado en el análisis de una nueva hipótesis para la etiología de los defectos del caudal se proponen. Esta hipótesis sugiere que un desequilibrio medioambiental interno local, en el sitio de implantación, puede causar daño nutricional para el embrión durante la gastrulación, durante la tercera y la temprana cuarta semana de la vida embrionaria. Se requieren estudios experimentales para fundamentar la hipótesis mencionada. Los resultados de tales estudios también serán beneficiosos en la tecnología de la reproducción asistida.

## REFERENCIAS

[1] Carey JC, Greenbaum B, Hall BD, El complejo OEIS (onfalocele, extrofia, ano imperforado, defectos en la columna), Defectos de nacimiento Orig Artic Ser, 1978, 14 (16B): 253-263.

- [2] Lee DH, JR Cottrell, RC Sanders, CM Meyers, EA Wulfsberg, CJ Sol, El complejo OEIS (Onfalocele-perforadas extrofia-espinales ano-defectos) en gemelos monocigóticos, *Am J Med Genet*, 1999, 84 (1) :29-33.
- [3] Noack F, F Sayk, Gembruch U, EL complejo de defectos de onfalocele-e extrofia-ano imperforado - defectos espinales en gemelos dicigóticos, *Fetal Diagn Ther*, 2005, 20 (5) :346-348.
- [4] Hurwitz RS, Manzoni GA, Ransley PG, Stephens FD, Extrofia cloacal: informe de 34 casos, *J Urol*, 1987, 138 (4 Pt 2) :1060-1064.
- [5] Manzoni GA, Ransley PG, Hurwitz RS, Extrofia cloacal y variantes extrofia de cloaca: un sistema propuesto de clasificación, *J Urol*, 1987, 138 (4 Pt 2) :1065-1068.
- [6] Carey JC, Extrofia de la cloaca y el complejo OEIS: uno y el mismo, *Am J Med Genet*, 2001, 99 (4): 270.
- [7] Keppler-Noreuil KM, Complejo OEIS (onfalocele- ano imperforado - extrofia- defectos espinales): una revisión de 14 casos, *Am J Med Genet*, 2001, 99 (4) :271-279.
- [8] Shanske AL, Pande S, K Aref, Vega-Rich C, Brion L, S Reznik, Timor-Tritsch IE, Onfalocele, extrofia- ano imperforado – defectos espinales (OEIS) en el embarazo de trillizos después de la FIV y CVS, *Defectos de Nacimiento Clin Res A Mol Teratol* de 2003, 67 (6) :467-471.
- [9] Jain M, Weaver DD, Graves defectos de las extremidades inferiores en la extrofia de la cloaca, *Am J Med Genet A*, 2004, 128A (3) :320-324.
- [10] Vasudevan PC, Cohen MC, Whitby EH, Anumba DO, OW Quarrell, El complejo OEIS: dos informes de casos que ilustran el espectro de anomalías y una revisión de la literatura, *Prenat Diagn*, 2006, 26 (3) :267-272.
- [11] Keppler Noreuil-K, S Gorton, Foo F, J Yankowitz, Keegan C, Determinación prenatal del complejo OEIS / extrofia cloacal -15 nuevos casos y revisión de la literatura, *Am J Med Genet*, 2007, 143A (18) :2122-2128.
- [12] Yokoyama E, Del Castillo V, S Ramos, Ángel AG, El complejo onfalocele, extrofia vesical, Ano imperforado, y defectos de columna y labios y paladar hendidos bilaterales en un solo producto de un embarazo de trillizos obtenidos por fertilización in vitro: informe de un caso. *Am J Med Genet A*, 2007, 143A (16): 1933.
- [13] Chen CP, TY Chang, YP Liu, Tsai FJ, Chien SC, Tsao CM, HB Yang, Wang W, Hallazgos ecográficos tridimensionales prenatales y descubrimientos de Resonancia Magnética en el complejo de defectos de onfalocele, extrofia, ano imperforado y defectos espinales. *J Clin Ultrasound*, 2008, 36 (5) :308-311.

- [14] Tiblad E, Wilson RD, Carr M, AW Flake, Hedrick H, Johnson MP, MW Bebbington, S Mann, NS Adzick, Secuencia OEIS - una rara anomalía congénita con evaluación prenatal y postnatal del resultado en seis casos, *Prenat Diagn*, 2008, 28 (2) :141-147.
- [15] Källén K, Castilla EE, Robert E, Mastroiacovo P, Källén B, El complejo OEIS - un estudio de población, *Am J Med Genet*, 2000, 92 (1) :62-68.
- [16] Duhamel B, Desde la sirena al ano imperforado: el síndrome de regresión caudal, *Arch Dis Child*, 1961, 36 (186) :152-155.
- [17] Renshaw TS, Agenesia del sacro. La columna pediátrica - principios y la práctica, Raven Press, New York, 1994.
- [18] Duesterhoeft SM, Ernst LM, Siebert JR, Kapur RP, 5 casos de regresión caudal con una arteria umbilical anormal abdominal: mayor apoyo para una regresión caudal - espectro de la sirenomelia. *Am J Med Genet A*, 2007, 143A (24): 3175-3184.
- [19] Rougemont AL, Bouron-Dal Soglio D, Désilets V, Jovanovic M, G Perreault, Laurier Oligny L, Fournet JC, Disgenesia caudal, sirenomelia, y situs inversus totalis: un defecto primitivo en la blastogénesis, *Am J Med Genet A*, 2008, 146A (11) :1470-1476.
- [20] Quan L, Smith DW, La asociación VATER. Defectos vertebrales, atresia anal, fístula T-E con atresia esofágica, displasia radial y renal: un espectro de defectos asociados, *J Pediatr*, 1973, 82 (1) :104-107.
- [21] LF Escobar, Weaver DD, Bixler D, ME Hodes, Mitchell M, Secuencia de malformación del tabique urorectal. Informe de 6 casos y análisis embriológico, *Am J Dis Child*, 1987, 141 (9) :1021-1024.
- [22] PG Wheeler, Weaver DD, Obeime MO, Vance GH, Escobar LF Secuencia de la malformación del tabique urorectal: informe de 13 nuevos casos y revisión de la literatura, *Am J Med Genet*, 1997, 73 (4) :456-462.
- [23] Pagon RA, Stephens TD, McGillivray BC, Siebert JR, Wright VJ, Hsu LL, BJ Polonia, Emanuel I, Hall JG, Defectos de la pared corporal con anomalías de reducción de miembros: un informe de 15 de los casos, *Defectos de Nacimiento Orig Artic Ser*, 1979, 15 (5A): 171-185.
- [24] Miller ME, Defectos estructurales como consecuencia de la restricción intrauterina temprana: deficiencia de miembro, polidactilia, y defectos de la pared corporal, *Semin Perinatol*, 1983, 7 (4) :274-277.
- [25] Tang TT, Oechler HW, Hinke DH, Segura AD, Franciosi RA, Complejo de miembro de la pared corporal en asociación con secuencia de sirenomelia, *Am J Med Genet*, 1991, 41 (1) :21-25.



- [26] A Haldar, Sharma AK, Phadke SR, Jain A, Agarwal SS, El complejo OEIS con anomalías craneofaciales -defecto de blastogénesis? *Am J Med Genet*, 1994, 53 (1) :21-23.
- [27] Schüler L, Salzano FM, Patronos en los bebés multi malformados y la cuestión de la relación entre sirenomelia y VACTERL, *Am J Med Genet*, 1994, 49 (1) :29-35.
- [28] Onyeije CI, Sherer DM, Handwerker S, L Shah, El diagnóstico prenatal de la sirenomelia con hidrocefalia bilateral: presentación de un formulario previamente indocumentada de asociación VACTERL-H, *Am J Perinatol*, 1998, 15 (3) :193-197.
- [29] Bohring A, Los complejos OEIS, VATER, y las dificultades que se plantean en la terminología y delineación, *Am J Med Genet*, 2002, 107 (1) :72-76.
- [30] Chien JC, Chen SJ, Tiu CM, YJ Chen, Hwang B, Niu DM, Es la secuencia de la malformación del tabique urorectal una variante de los defectos vertebrales, atresia anal, fístula traqueo-esofágica, defectos renales y la asociación de displasia radial? Informe de un caso y revisión de la literatura, *Eur J Pediatr*, 2005, 164 (6) :350-354.
- [31] Heyroth Griffis-CA, Weaver DD, Faught P, Bellus GA, Torres-Martínez W, Sobre el espectro del complejo de miembro de la pared corporal, extrofia de la cloaca, y la secuencia de la malformación del tabique urorectal. *Am J Med Genet A*, 2007, 143A (10) :1025-1031.
- [32] Charlier P, Valat AS, Boute O, S Petit, Chafiotte C, Huynh-Charlier I, Gosselin B, Devisme L, La Sirenomelia como parte de la asociación VACTERL: un estudio de 3 casos, *Ann Pathol*, 2008, 28 (3) :176-181.
- [33] Weaver KB, H Matthews, Chegini S, H King, McLaughlin JF, Modelos en los defectos en la columna vertebral y asociados con extrofia cloacal, *J Investig Med*, 1996, 44 (1): 94.
- [34] Weaver KB, H Matthews, Chegini S, H King, DB Shurtleff, JF McLaughlin, Malformación de la columna vertebral y médula espinal en niños con extrofia de la cloaca, con énfasis en sus correlatos funcionales. *Teratología*, 1997, 55 (4) :241-248.
- [35] Stocker JT, Heifetz SA, sirenomelia. Un estudio morfológico de 33 casos y revisión de la literatura, *Perspect Pediatr Pathol*, 1987, 10:7-50.
- [36] Rodríguez JI, Palacios J, S Razquin, Sirenomelia y anencefalia, *Am J Med Genet*, 1991, 39 (1) :25-27.
- [37] Rodríguez JI, J Palacios, Craneoraquisquis totalis y sirenomelia, *Am J Med Genet*, 1992, 43 (4) :732-736.

- [38] McCoy MC, Chescheir NC, Kuller JA, Altman GC, Flannagan LM, Un feto con sirenomelia, onfalocele y mielomeningocele, pero los riñones normales. *Teratología*, 1994, 50 (2) :168-171.
- [39] Valenzano M, R Paoletti, Rossi A, Farinini D, Garlaschi G, Fulcheri E, Sirenomelia. Características patológicas, pistas ecográficas prenatales, y una revisión de la actual embriogénesis. *Hum Reprod teorías, de actualización*, de 1999, 5 (1) :82-86.
- [40] Taori KB, Mitra K, Ghonga NP, Gandhi RO, Mammen T, J Sahu, La secuencia de la sirenomelia (sirena): informe de 3 casos, *Indian J imágenes Radiol*, 2002, 12 (3) :399-401.
- [41] Dorenbeck U, Schreyer AG, Plendl PJ, Hees H, S Feuerbach, Held P, Imágenes de resonancia magnética, tomografía computarizada y rayos X convencional en 3 casos de symmelia, *Defectos del Nacimiento. A Clin Res Mol Teratol* de 2005, 73 (9) :628-633.
- [42] Weaver DD, CL Mapstone, Yu PL, La asociación VATER. Análisis de 46 pacientes, *Am J Dis Child*, 1986, 140 (3): 225 - 229.
- [43] Fernbach SK, Vidrio RB, El espectro ampliado de las anomalías de las extremidades de la asociación VATER, *Pediatr Radiol*, 1988, 18 (3) :215-220.
- [44] Rittler M, Paz JE, EE Castilla, Asociación VACTERL, definición y delimitación epidemiológica, *Am J Med Genet*, 1996, 63 (4) :529-536.
- [45] LD Botto, Khoury MJ, Mastroiacovo P, Castilla EE, CA Moore, Skjaerven R, Mutchinick OM, Borman B, Cocchi G, AE Czeizel, J Goujard, LM Irgens, PA Lancaster, ML Martínez-Frías, Merlob P, Ruusinen A, C Stoll, Sumiyoshi Y, El espectro de anomalías congénitas de la asociación VATER: un estudio internacional, *Am J Med Genet*, 1997, 71 (1) :8-15.
- [46] De Jong EM, Felix JF, Deurloo JA, van Dooren MF, Aronson DC, Torfs CP, Heij HA, Tibboel D. Anomalías del tipo no VACTERL son frecuentes en los pacientes con atresia del esófago / fístula traqueo-esofágica y total o parcial asociación VACTERL. *Defectos de nacimiento Res A Clin Mol Teratol*, 2008, 82 (2) :92-97.
- [47] PG Wheeler, Weaver DD, Secuencia de malformación parcial del tabique urorectal: a propósito de 25 casos, *Am J Med Genet*, 2001, 103 (2) :99-105.
- [48] Jo Mauch T, Albertina KH, Secuencia de malformación del tabique urorectal: conocimientos sobre patogénesis, *Anat Rec*, 2002, 268 (4) :405-410.
- [49] LF Escobar, Heiman M, Zimmer D, H Careskey, Secuencia de malformación del tabique urorectal prenatal: informe de avance,

clínica y opinión embriológica. Am J Med Genet A, 2007, 143A (22) :2722-2726.

[50] Van Allen MI, Curry C, L Gallagher, Complejo de la pared corporal: Patogénesis I., Am J Med Genet, 1987, 28 (3) :529-548.

[51] Van Allen MI, Curry C, Walden CE, Gallagher L, RM Patten, Complejo del miembro de la pared corporal: II. Defectos de la extremidad y de la columna vertebral, Am J Med Genet, 1987, 28 (3) :549-565.

[52] Litwin A, Merlob P, M Grunebaum, Ausencia completa de genitales externos en el complejo de la pared del miembro corporal: dos casos. J Med Genet, 1988, 25 (5) :340-343.

[53] Russo R, D'Armiento M, Angrisani P, Vecchione R, Complejo del miembro de la pared corporal: una revisión crítica y una propuesta nosológica, Am J Med Genet, 1993, 47 (6) :893-900.

[54] Kurosawa K, K Imaizumi, Masuno M, Kuroki Y, Epidemiología del complejo de la extremidad de la pared corporal en Japón, Am J Med Genet, 1994, 51 (2) :143-146.

[55] Martínez-Frías ML, Características clínicas y epidemiológicas de los niños con complejo de la pared corporal con y sin deficiencia de la extremidad, Am J Med Genet, 1997, 73 (2) :170-175.

[56] Managoli S, P Chaturvedi, Vilhekar KY, N Gagane, Complejo del miembro de la pared corporal, Pediatr indio de 2003, 40 (9) :891-894.

[57] SK Singh, Singh RD, Sharma A, Síndrome de regresión caudal - informe de un caso y revisión de la literatura, Pediatr Surg Int, 2005, 21 (7) :578-581.

[58] Vauthay L, Mazzitelli N, Rittler, M, Patrones de graves defectos de la pared abdominal: perspectivas en la patogénesis, delineación, y la nomenclatura, Defectos de nacimiento Clin Res A Mol Teratol, 2007, 79 (3) :211-220.

[59] Martínez-Frías ML, Bermejo E, Rodríguez-Pinilla E, JL Frías, Extrofia de la cloaca y extrofia de la vejiga: dos expresiones diferentes de un defecto en el campo del desarrollo primario, Am J Med Genet, 2001, 99 (4) :261-269.

[60] Opitz JM, Blastogénesis y el "campo principal" en el desarrollo humano, Defectos de nacimiento Orig Artic Ser, 1993, 29 (1) :3-37.

[61] Stevenson RE, Jones KL, Phelan MC, MC Jones, M Barr Jr., Clericuzio C, Harley RA, Benirschke K, Hurto vascular; el mecanismo patogénico de la producción de sirenomelia y los defectos asociados de las vísceras y tejidos blandos, Pediatría, 1986, 78 (3) :451-457.

[62] Russell LJ, Weaver DD, Bull MJ, El espectro de la displasia axial mesodermal, Pediatría, 1981, 67 (2) :176-182.

- [63] Shaw-Smith C, Atresia esofágica, fístula traqueo-esofágica y la asociación VACTERL: revisión de la genética y la epidemiología, *J Med Genet*, 2006, 43 (7) :545-554.
- [64] Hartwig NG, Steffelaar JW, Van de Kaa C, Schueler JA, Vermeij-Keers C, Defecto de la pared abdominal asociado con cloaca persistente. Las pistas embriológicas en la autopsia, *Am J Clin Pathol*, 1991, 96 (5) :640-647.
- [65] Opitz JM, Zanni G, Reynolds JF Jr, Gilbert-Barness E, Defectos de blastogénesis, *Am J Med Genet*, 2002, 115 (4): 269-286.
- [66] Williams PL, Bannister LH, Berry MM et al, Anatomía de Gray: La base anatómica de la medicina y cirugía, 38<sup>a</sup> edición, Churchill Livingstone, Edinburgh London, 1995.
- [67] TW Sadler, Langman Embriología médica, la 8<sup>a</sup> edición, Lippincott Williams & Wilkins, Baltimore, 2000.
- [68] Leese HJ, La formación y función del fluido de oviducto, *J Reprod Fertil*, 1988, 82 (2) :843-856.
- [69] Martínez-Frías ML, El análisis epidemiológico de los resultados del embarazo en madres diabéticas: la identificación de las anomalías congénitas más características y más frecuentes. *Am J Med Genet*, 1994, 51 (2) :108-113.
- [70] Loeken MR, Desafíos en la comprensión en la embriopatía de la diabetes. *Diabetes*, 2008, 57 (12) :3187-3188.
- [71] Noden DM, Origen embrionario y montaje de los vasos sanguíneos. *Am Rev Respir Dis*, 1989, 140 (4) :1097-1103.

105. ASUNTO: REPARACION Y CALIDAD DE VIDA Y RESULTADOS DE CONTINENCIA Y URETEROSIGMOIDOSTOMIA Y RECONSTRUCCION COMPLETA Y RECONSTRUCCION POR FASES Y DERIVACION URINARIA Y EXPERIENCIAS INTERNACIONALES Y MITROFANOFF Y PELVIS Y PENE Y PROBLEMAS ORTOPEDICOS Y PROBLEMAS UROGINECOLOGICOS Y OBSTRETICICOS Y PROCEDIMIENTO KELLY Y ASPECTOS GINECOLOGICOS Y AUMENTO VESICAL Y CAPACIDAD Y CALCULOS Y CATETERES Y DIASTASIS PUBICA Y EMBARAZO Y ASPECTOS PSICOLOGICOS Y ASPECTOS PSICOSEXUALES  
**LA EXTROFIA-EPISPADIAS TEMAS MÁS ALLÁ DE LA REPARACIÓN INICIAL.**

*Autores: Mahajan JK y KL Rao, del departamento de Cirugía Pediátrica, del Instituto Centro Avanzado de Pediatría, Instituto de Postgrado de Educación Médica e Investigaciones, Chandigarh, India.*

*Fuentes: Entrez-Pubmed, Indian J Urol., octubre de 2012.*

**ABSTRACT:**

A pesar de los avances en el tratamiento del complejo extrofia epispadias (EEC), la calidad de vida de estos pacientes está lejos de ser buena. El período post-operatorio se complica por numerosos y variables eventos: infecciones, dehiscencia, dilatación del tracto superior con deterioro, fístulas, formación de cálculos y la incontinencia por nombrar algunas de las complicaciones más importantes. El volver a realizar la cirugía para el cierre de la vejiga, la reconstrucción del cuello vesical, la reparación del epispadias y el cierre de fístulas se requieren con frecuencia. El enfoque actual se centra en la limitación de la frecuencia y la morbilidad de los procedimientos reconstructivos. Un cierre exitoso inicial y los primeros resultados satisfactorios estéticos y funcionales son gratificantes para la familia y el equipo de atención de la salud, pero esto es sólo el comienzo de la atención de por vida necesaria para los pacientes con extrofia vesical (BE). En este artículo se ha revisado el resultado a largo plazo de las diversas opciones de tratamiento y los procedimientos de continencia en BE, siguiendo el camino de estos pacientes en la adolescencia y el periodo de adultos.

**DESARROLLO COMPLETO**

## INTRODUCCIÓN.

La extrofia vesical clásica (BE) se informa que ocurre en un promedio de 1:10,000 a 1:50,000 nacidos vivos. A pesar de que el fondo de la filosofía y la técnica de casi todas las operaciones se habían descrito al menos hace dos siglos, la forma más antigua de la moderna reconstrucción de la extrofia por estadíos (MSRE) fue desarrollada en la década del 1970 solamente. [1] Posteriormente, la reparación primaria completa de extrofia (CPRE) y la movilización radical de tejidos blandos (RMST) también se han descrito para el tratamiento de BE.

A pesar de las diferencias en el planteamiento inicial hasta el cierre vesical, los objetivos del tratamiento han sido lograr un cierre seguro de la vejiga, pelvis, y la pared abdominal, la preservación de la función renal, la provisión de la continencia urinaria, y la creación de órganos genitales funcionales y estéticamente atractivos. [2] Con los años, los objetivos de gestión se han desplazado más allá de la supervivencia a la mejora de los resultados cosméticos y funcionales.

## PLANTILLA DE VEJIGA, PELVIS ÓSEA Y LOS MÚSCULOS PÉLVICOS.

Además de la placa de la vejiga y la uretra extrófica, la EEC tiene una incorrectamente formada pelvis ósea y del suelo pélvico. Una evaluación adecuada de exploración bajo anestesia se debe llevar a cabo para evaluar la adecuación de la plantilla de la vejiga para el cierre. Las plantillas pequeñas pueden necesitar ser retrasadas y darles varios meses para crecer. [3] Macroscópicamente, la pelvis en BE está lateralmente extendida dejando un defecto grande en el piso de la pelvis y no hay soporte para los órganos génito-uritarios y órganos ginecológicos. Los huesos púbicos se acortan en aproximadamente un 30% [4] Estas deformidades conducen a una marcha de pato, prematura osteoartritis de cadera y rotación externa del miembro inferior y ángulo de progresión del pie de 20-30°. El defecto disminuye rápidamente durante la infancia y persiste sólo ligeramente. La re-aproximación del anillo pélvico óseo se ha demostrado que es crítico para el éxito de la reconstrucción a largo plazo de BE. [5]

El principal componente de apoyo activo del suelo pélvico es el diafragma pélvico. En pacientes con extrofia, el suelo pélvico es más aplanado con el ano desplazado anteriormente y el segmento anterior del elevador más corto con una mayor proporción de la eslinga puborrectal estando posterior al recto. Esto representa una escasez de tejido disponible para el apoyo de los órganos genitourinarios y ginecológicos pélvicos. Además, otros grupos de

músculos pélvicos también están divergidos lateralmente. [6,7]  
RESULTADOS DE LOS PRINCIPALES PROCEDIMIENTOS OPERATIVOS.

1. La moderna reparación por etapas de la extrofia (MSRE) es el procedimiento más ampliamente realizado y notificado, por lo que es el estándar con el que todas las reparaciones se comparan. La temporización de las diversas etapas de reconstrucción de MSRE se ha refinado con el fin de alcanzar no solamente los objetivos de cierre sino también para disminuir las dificultades técnicas. [3]

La continencia es el parámetro más relevante cuando el resultado a largo plazo se evalúa. Sin embargo, la falta de definiciones uniformes para informar sobre la continencia hace que las comparaciones sean difíciles. En un informe sobre 108 pacientes tratados con MRSE, en total el 72% de los pacientes eran continentes que se define como secos durante intervalos superiores a 3 horas durante el día y secos por la noche, capaz de vaciar voluntariamente sin cateterismo, y no hay necesidad para el aumento. Curiosamente, 6 de las niñas (15%) se convirtieron en secas inmediatamente después del cierre primario y sólo 19 pacientes (20%) se mantuvieron incontinentes incluso después de la reconstrucción del cuello vesical (BNR), con la mitad requiriendo una derivación continente. [8,9]

El grupo de Indiana informó en su serie de extrofia que definía la continencia como intervalo seco mayor de 3 horas, sin incontinencia de esfuerzo, y secos durante la noche. Encontraron que 4 de los 48 pacientes (8%) antes de la reconstrucción del cuello vesical, 7/48 (15%) después de la reparación del cuello vesical y 30/48 / (63%) después de la reconstrucción del cuello vesical y ampliación vesical eran continentes. La tasa global de continencia alcanzaba el 85% en esta serie basada en gran medida en el aumento (69%) y el cateterismo intermitente limpio (67%). [10]

La evolución en el tratamiento quirúrgico de la extrofia vesical se refleja en un informe de Mouriquand y compañía que consiguieron tasas de continencia totales del 89% después de procedimientos como el aumento de la vejiga, conductos Mitrofanoff, cabestrillos uretrales y esfínteres urinarios artificiales cuando las BNR convencionales no dieron los resultados esperados. [11]

2 La reparación primaria completa de la extrofia (CPRE) se componía de cierre de la vejiga con reparación del epispadias con desmontaje del pene. La BNR se realiza en sólo aquellos pacientes con CPRE que requieren tal reparación. En una serie, se ha demostrado que la BNR fue necesaria en el 80% de los varones y el 57% de las pacientes femeninas después de la CPRE. [12] En este

informe de 39 pacientes, el 74% de los pacientes iban al baño (17/23) habían logrado intervalos durante el día continentes de 2 o más horas. Los pacientes alcanzaron la continencia después de CPRE por si solos (22%) o requiriendo un procedimiento adicional, tales como la reparación de Mitchell del cuello de la vejiga (17%), inyección de cuello de la vejiga (13%) o ambos reparación cuello de la vejiga y de inyección (22%). Sólo uno de los niños requirió de aumento de vejiga, mientras que 4 usaban cateterización intermitente con un conducto Mitrofanoff. [12]

En una revisión de 32 cierres de extrofia realizadas en el Hospital Infantil de Boston utilizando CPRE, solamente el 19% (4/21) de los niños mayores de 4 años de edad estaban secos después de CPRE solamente y 4 requirieron BNR. Uno de esos 4 desarrollaron intervalos de sequedad mayores de 3 horas y el resto experimentan intervalos secos de 2-3 horas. [13]

3. La reparación de Kelly implica la movilización radical de los músculos del esfínter interno y externo de la vejiga y la uretra para proporcionar un mecanismo de continencia. [14] Los datos de 31 pacientes con reparación de Kelly desde Melbourne 6 pacientes mostraron ser completamente continentes. 4 pacientes más estaban secos con el aumento y el cateterismo intermitente y con la inclusión de otros 11 pacientes parcialmente continentes, se informó de una tasa de continencia del 70%. El prolapso de órganos pélvicos también puede disminuir en mujeres con EB después de la técnica de Kelly. [14] El hospital Great Ormond Street informó de sus resultados iniciales con la reparación de Kelly. El tiempo de continencia de día y noche para los pacientes se informó como del 73% y 25%, respectivamente. La continencia mejoraba en gran medida con la duración del seguimiento lo que sugiere que el ciclo normal de la vejiga tiene un efecto ventajoso sobre la función de la vejiga final. [15]

4. Muchos pacientes con EEC continúan experimentando incontinencia urinaria, incluso después de BNR, el aumento y la cateterización intermitente con o sin cierre del cuello de la vejiga. En estos niños, la ureterosigmoidostomía de bolsa Mainz II se ha utilizado aprovechando la buena continencia rectal en estos niños. La bolsa es un procedimiento de derivación y la micción normal por uretra no se considera un objetivo. No había importantes complicaciones perquirúrgicas reportadas, pero la tasa general de complicaciones tardías fue de 25%, incluyendo la obstrucción intestinal, cálculos urinarios, y hernias incisionales [16] Las ventajas de este enfoque son tasas muy altas de continencia, menores tasas de reintervención y facilidad técnica. Sin embargo, la frecuencia de



las deposiciones pueden ser perjudiciales para la calidad de vida y la disfunción metabólica es muy probable a menos que la terapia de reemplazo se proporcione toda la vida. En un estudio de 52 individuos, que se habían sometido a la ureterosigmoidostomía antes de 1990, se identificó un riesgo significativo de incontinencia urofecal y prolapso de órganos pélvicos. [17] Aunque el riesgo de tumores no ha sido un problema en la literatura más reciente, necesita a largo plazo mayores estudios en niños. Puede que no sea la primera opción, pero que tienen un papel en los niños nacidos con vejigas muy pequeñas, en extrofias tullidas, y los que tienen acceso limitado a recursos médicos profesionales.

#### PAPEL DE LA OSTEOTOMIA

El recrear el anillo pélvico óseo y la movilización del suelo pélvico para colocar la unidad vesicouretral cerrada profundamente en la hamaca del elevador son los pasos críticos durante la reparación de BE. El papel principal de la osteotomía parece ser la de relajar la tensión en la vejiga y la pared abdominal reparada durante el proceso de cicatrización de heridas. [18] Los datos actuales sugieren que aunque la osteotomía puede promover la continencia mediante la restauración de la eslinga de los músculos del suelo pélvico alrededor de la uretra, la posición de las ramis púbicos no contribuye en gran medida a la realización de la continencia. La osteotomía tiene una tasa de complicación asociada de 4% con la mitad de estas complicaciones siendo neurológicas. [19,20] Por lo tanto, es aconsejable que se abstengan de realizar la osteotomía a menos que sea necesario para el cierre exitoso de la vejiga y de la pared abdominal. La osteotomía se recomienda en pacientes más allá de la edad neonatal debido a que el procedimiento está asociado con una mejora en la continencia post-operatoria en comparación con el cierre del tejido blando solamente. Esto parece ser debido a una mejor restauración de los músculos del suelo pélvico y no sólo a la aproximación de la sínfisis del pubis solamente. [19]

#### ESCENARIO EN INDIA

Ha habido muy pocos informes de seguimiento a largo plazo DE BE desde la India. [21-24] Se han producido excelentes contribuciones que describen nuevos conceptos en la embriología, una mejor reparación de la pared abdominal, la transferencia de la piel escrotal para mejorar el perineo, umbilicoplastia, utilización de estimuladores musculares, papel de ureterosigmoidostomies, técnica de tres lazos para la fijación anterior del pubis y la aplicación de la urodinámica en la gestión de la extrofia [25] En un informe reciente de 210 pacientes con extrofia desde 1984 hasta 2010, 105 pacientes

tuvieron continencia socialmente aceptable: 43% ( 57/132) del grupo de reconstrucción del cuello vesical y 85% (48/56) del grupo de aumento de vejiga. 15 pacientes fueron sometidos a derivación urinaria permanente ya sea por ureterosigmoidostomía o conducto de colon. Los autores concluyeron que es posible proporcionar a todos los pacientes continencia socialmente aceptable con división del cuello de la vejiga y estoma continente cateterizable como último recurso. Los medicamentos anticolinérgicos con imipramina o oxibutinina es un complemento útil en la gestión global. [24].

En otros dos informes, que constan de 12 pacientes después de la entrega primaria de la vejiga y de 31 pacientes después de BNR modificada, respectivamente, las anomalías persistentes de la vejiga se detectaron en la evaluación urodinámica y se pensaba que eran las principales razones para el fracaso de la vejiga en aumentar de tamaño y persistencia de la incontinencia. [25,26]

#### PROBLEMAS SIGUIENTES.

La necesidad de corrección quirúrgica de esta condición a menudo continúa hasta la adolescencia y la edad adulta. [27] La difícil situación de estos pacientes les obliga a acudir a los hospitales en varias ocasiones y es probable que tengan deficiencias disfunción médica y psicosexual. La continencia urinaria con capacidad de vaciar espontáneamente y eficientemente determina directamente la calidad de vida (QOL) de estos pacientes. Todos los otros parámetros de calidad de vida son, a su vez, afectados por ella. Además de la continencia social, ansiedad por la apariencia genital y el rendimiento, y el aislamiento psicosocial son las cuestiones de actualidad que afecta a una integración significativa de estos niños en la sociedad.

#### CONTINUACIÓN DE LA INCONTINENCIA.

El logro de la continencia urinaria, ahora es posible en la mayoría de los niños. La incontinencia persistente secundaria a la resistencia insuficiente del tracto urinario inferior en BE tradicionalmente se ha corregido con BNR. Sin embargo, ha habido una incapacidad para mantener el nivel inicial de continencia lograda después de BNR. La descompensación de la pared de la vejiga debido a la mayor resistencia de salida de la vejiga se ha pensado ser responsable de este fenómeno. [28]

Nuevas estrategias para el tratamiento de la incontinencia en curso incluyen el cierre del cuello vesical y canal continente cateterizable abdominal con ampliación vesical, formación de neo-vejiga intestinal con canal continente cateterizable, derivación intestinal urinaria cutánea, o bolsa rectal continente / ureterosigmoidostomía. En una serie de 32 pacientes extrínsecos sometidos a cirugía de rescate de

continencia, las razones del fracaso de la reconstrucción inicial fueron capacidad de la vejiga deficiente o errónea BNR, y el deterioro del tracto urinario superior. Con selección cuidadosa de los pacientes, 29 pacientes podría alcanzar la continencia con una variedad de técnicas de recuperación quirúrgica. [29]

Se ha sugerido que el inicio de la pubertad puede mejorar la continencia secundaria por el crecimiento prostático y muchos tienden a diferir el tratamiento definitivo en los que fracasan inicialmente la reconstrucción. Sin embargo, la evaluación del tamaño de la próstata y de la configuración de imágenes por resonancia magnética no apoya un aporte anatómico a la obstrucción de la salida mediante agrandamiento puberal de la próstata. [30] Como anécdota, la continencia significativa es poco probable que se desarrolle, si los períodos de intervalos de 3 horas secos no se alcanzan en el plazo de 1-2 años después de la BNR.

El aumento de la vejiga y la construcción de una salida continente son los pilares del éxito óptimo en pacientes que han fracasado la BNR o cuya vejiga no es adecuada para la reconstrucción. [31] Frimberger y los investigadores reportaron 19 pacientes con fracaso de derivaciones de continencia anteriores. La razón más común para identificar el fracaso de estas técnicas fue la invaginación intestinal y la incompetencia del cuello vesical permanente. En la mayoría de los casos, el cierre del cuello vesical y la creación de un canal continente abdominal cateterizable condujo a la continencia fiable. [32]

La derivación urinaria permanente cambia dramáticamente la calidad de vida de muchos niños. Sigue siendo una opción terapéutica cuando la incontinencia interfiere con la vida social o la función renal está comprometida. Stein y compañía demostraron la continencia en el 95% de un grupo de 128 pacientes con extrofia-epispadias que se habían sometido a la uretero-sigmoidostomía Mainz. En un periodo de 10 años de seguimiento, la función renal fue preservada y no se reportaron enfermedades malignas. [33] En una serie de 13 pacientes de ureterosigmoidostomía de Suiza, la mayoría de los pacientes tenían una función renal normal o ligeramente alterada y un buen funcionamiento de la ureterosigmoidostomía después de un período de seguimiento medio de 50 años. [34] El riesgo de cáncer a largo plazo de la ureterosigmoidostomía de la población paciente joven se teme que sea alta. Un informe que comprende una serie de 103 tumores mostró que el riesgo de cáncer en este grupo de pacientes es 700 veces mayor que el de la población general emparejada por edad.

[35] La vigilancia es fundamental para los pacientes sometidos a este procedimiento.

#### APARIENCIA GENITAL Y LA FUNCIÓN SEXUAL.

En los pacientes con la EEC, las cuestiones como la sexualidad, la función sexual y la fertilidad ganan más importancia una vez que estos pacientes avanzan a la pubertad y la edad adulta. Los aspectos estéticos de los genitales adquieren mayor importancia con la edad y pueden afectar a la autoestima.

La apariencia del pene y la longitud de órganos son de gran preocupación, especialmente después de la pubertad. Hay una cuestión de si, el desmontaje incompleto distal de la reparación de la modificación Cantwell Ransley previene el alargamiento del corpora a su tamaño óptimo. [36] Sin embargo, el falo inferior y chordee son causados por las deficiencias anatómicas de longitud corporal y la desproporción corporal. [ 37] Además, la plicatura ventral es una opción para corregir la curvatura peneana y siempre dará lugar a un acortamiento del pene debido a la reducción corporal. Por lo tanto, parece que la movilización corporal proximal junto con el injerto es potencialmente más eficaz en el alargamiento de pene. Si la sínfisis del pubis es demasiado ancha, la aproximación con la ayuda de osteotomías traerá el corpora más medial y avanzará en el pene de la pelvis, sin embargo, la longitud de los haces neurovasculares es el factor limitante. [38]

Excelentes resultados estéticos se puede lograr por clitoroplastia en la pacientes EEC de sexo femenino mediante el uso de una variedad de técnicas quirúrgicas. En un estudio de 26 pacientes de sexo femenino, 3 epispadias aisladas y 23 con extrofia vesical, un total de 33 clitoroplastias se realizaron. 23 de las 26 pacientes (88%) tuvieron un satisfactorio o excelente resultado estético siguiendo a la clitoroplastia. Los autores recomendaron una reevaluación "segunda mirada" cerca de la pubertad para identificar una estética pobre y ofrecer clitoroplastia secundaria para mejorar el resultado estético. [39]

La heterosexualidad se expresa habitualmente en ambos sexos y la mayoría de ellos tienen una función sexual adecuada. La derivación urinaria en algunas series parece resultar en una mejor eyaculación y por lo tanto, en resultados de fertilidad en pacientes masculinos. Series recientes han demostrado resultados igualmente buenos con la reconstrucción primaria. La mayoría de los pacientes de sexo femenino tienen una fertilidad normal, mientras que los varones tienen una fertilidad significativamente baja. [40] 19 hombres que nacieron con BE clásica fueron evaluados, de los cuales 11 (58%) presentaron disfunción eréctil en comparación con el 9 (23%), de

controles de la misma edad. La disfunción eréctil es más común en pacientes con extrofia vesical sometidos a múltiples cirugías de continencia. La función orgásmica también fue significativamente menor en los pacientes con extrofia de vejiga que en los controles. No se observaron diferencias entre los grupos en el deseo sexual, satisfacción sexual y los dominios de satisfacción global. [41]

En una revisión de 21 pacientes con extrofia varones adultos, la mayoría de los cuales habían sido tratados con el cierre de la extrofia en una sola etapa en la infancia, Ebert y colaboradores informaron de función eréctil buena en todos y eyaculación normal en 19 pacientes. Los autores sugirieron que una sola etapa de reconstrucción se obtiene una mejor función eyaculatoria. La paternidad exitosa fue sin embargo, no informada. [42] Mathews y compañía informaron sobre las cuestiones uro-ginecológica y obstétricas en 83 pacientes mujeres adultas con extrofia-epispadias. 16 eran sexualmente activas y 8 había logrado 13 embarazos exitosos en total. 5 mujeres informaron que tenían una actividad ocasional, restringida sexual debido a la insatisfacción con su apariencia genital. [43]

En un estudio retrospectivo a largo plazo de 100 pacientes con la EEC (76 niños y 24 niñas), la satisfacción genital y tocamientos genitales fueron calificados bajos, y la evitación de la desnudez en las zonas públicas era común. Es de destacar que el 93,9% expresó su interés en asistencia psicológica. [44]

#### PROBLEMAS PSICOSOCIALES.

Es imposible cuantificar los posibles efectos psicológicos de múltiples procedimientos quirúrgicos en el niño, sobre todo teniendo en cuenta la alta incidencia de complicaciones que acompañan a cada etapa de la reconstrucción. En 1996, en un estudio de seguimiento a largo plazo, se observó que los niños con extrofia no tienen perturbación psicopática clínica, aunque las alteraciones en las habilidades adaptativas y de actuación existen. [45] Sin embargo, Reiner y compañía reconocen que los niños con extrofia tienen problemas de comportamiento y de desarrollo más notables en comparación con sus compañeros y la disfunción psicosexual y la ansiedad eran universales en varones adolescentes. Los niños con anomalías genitales deben someterse a una evaluación de deterioro del desarrollo psicosexual. [46]

Los principales predictores de la salud mental eran calidez parental y evaluación genital del paciente en los 11 a 14 años edad, y la calidez parental y función de continencia urinaria en los 15 a 20 años de edad. De un total de 22 adolescentes, 19 con extrofia vesical y 3 con epispadias, 9 (41%) eran incontinentes urinarios, 6

(27%) tenían manchado fecal persistente. 10 (59%) no estaban satisfechos con la apariencia del pene y 11 (50%) cumplieron con los criterios de diagnósticos psiquiátricos. [47] Los problemas de continencia y la insatisfacción acerca de la apariencia genital tenían un impacto negativo en la salud mental y el funcionamiento psicosocial en pacientes con extrofia. [45] Wilson y sus colaboradores informaron que los adolescentes con extrofia tienen fuertes rasgos de personalidad y desarrollan una serie de estrategias creativas para satisfacer las demandas de vivir con esta condición de salud crónica. [48]

Los pacientes con extrofia, cuando se integran en la corriente principal, son robustos, sanos y bien adaptados, que funcionan mejor en la sociedad. Baird y compañía informaron sobre un estudio de resultados a largo plazo en 15 pacientes nacidos con extrofia. Todos los entrevistados habían asistido a los centros ordinarios, y 13 alcanzaron el éxito en exámenes. 11 trabajaban a tiempo completo. 5 del grupo estaban casados, y 5 estaban con relaciones a largo plazo. [49] Sin embargo, en la extrofia vesical clásica, tendencias clínicamente significativas para desarrollar conductas suicidas se han encontrado en los varones en todos los grupos de edad y la detección de estas tendencias en los grupos de riesgo se recomienda. Por otro lado, las mujeres afectadas tienen amistades más estrechas y menos desventajas en relación con las compañeras sanas. [50,51]

Sólo unos pocos grupos han examinado la calidad de vida relacionada con la salud de los adolescentes con la extrofia vesical-epispadias. La media de la puntuación general de percepción de la salud, y las medias de la actividad de la familia y las puntuaciones del impacto emocional de los padres fueron significativamente peores que en una muestra basada en la población. [52] Aunque, se necesitan más estudios para dilucidar las intervenciones necesarias para reducir los efectos negativos, los resultados funcionales parecen ser el factor predictivo más probable de la puntuación de la salud relacionada con la calidad de vida. [53]

#### PROBLEMAS ORTOPÉDICOS.

Alteraciones de la marcha se ven en niños extrofia como consecuencia de defectos óseos. Muchos de estos niños aprenden a caminar con paso contoneándose inicialmente que se resuelve cuando los niños crecen. En un estudio de 14 pacientes adultos con extrofia, las radiografías pélvicas y un índice de articulación de cadera validado se utilizó para el análisis biomecánico para determinar las fuerzas de articulación de la cadera y el estrés y su efecto clínico. Algunos desarrollan problemas de marcha, displasia

de cadera y dolor de espalda. [54] La osteotomía temprana tiene efectos a largo plazo sobre el patrón de los pacientes para caminar instintivamente y neutraliza algunos de los efectos de la extrofia vesical. [55]

#### CONCLUSIONES.

Los adolescentes con extrofia vesical y epispadias tienen importantes problemas físicos y mentales. La malformación genital y la incontinencia urinaria y fecal pueden tener un impacto negativo en la salud mental y el funcionamiento psicosocial. La apariencia estética y la funcionalidad de los órganos genitales debe ser reevaluada en o cerca de la pubertad junto con el estado de continencia social. Existe la necesidad de incluir expertos psicosociales en los equipos de atención de salud para revelar la cantidad de dolor causado por estas anomalías y ofrecer el apoyo psicosocial. Recientes estudios a largo plazo de los resultados de los pacientes tratados con extrofia vesical con reconstrucción primaria y la calidad de vida de los mismos, pueden justificar una reevaluación del lugar de las opciones de gestión alternativa.

#### REFERENCIAS.

1. Lepor H, Jeffs RD. Cierre vesical primario y reconstrucción del cuello vesical en la extrofia vesical clásica. *J Urol.* 1983; 130:1142-5 [PubMed].
2. Kiddoo DA, Carr MC, Dulczak S, Canning DA. El manejo inicial de complejos trastornos urológicos: extrofia vesical. *Urol Clin North Am.* 2004; 31:417-26 [PubMed].
3. Purves JT. Los enfoques modernos en el cierre primario de extrofia. *Semin Pediatr Surg.* 2011; 20:79-84 [PubMed].
4. Sponseller PD, LJ Bisson, JP Gearhart, RD Jeffs, D Magid, Fishman E. La anatomía de la pelvis en el complejo extrofia. *J Bone Joint Surg Am.* 1995; 77:177-89 [PubMed].
5. Gearhart JP, Jeffs RD. Gestión del cierre de la extrofia fallido. *J Urol.* 1991; 146:610-2 [PubMed].
6. Stec AA, HK Pannu, YE Tadros, PD Sponseller, EK Fishman, JP Gearhart. Anatomía del suelo pélvico en la extrofia vesical clásica usando 3-dimensional tomografía computarizada: ideas iniciales. *J Urol.* 2001; 166:1444-9 [PubMed].
7. Williams AM, M Solaiyappan, HK Pannu, D Bluemke, G Shechter, JP Gearhart. 3-dimensional resonancia magnética de imágenes modelado de la musculatura del suelo pélvico en la extrofia vesical clásica antes de la osteotomía pélvica. *J Urol.* 2004; 172:1702-5 [PubMed].

8. Baird AD, Nelson CP, Gearhart JP. Moderna reparación por etapas de extrofia vesical: Una serie contemporánea. *J Pediatr Urol.* 2007; 3:311-5 [PubMed].
9. Purves JT, Baird AD, Gearhart JP. La moderna reparación por etapas de extrofia vesical en la mujer: Una serie contemporánea. *J Pediatr Urol.* 2008; 4:150-3 [PubMed].
10. Shaw MB, Pista de RC, Kaefer M, Caín MP, Casale AJ. La continencia y la extrofia vesical clásica tratadas con reparación por etapas. *J Urol.* 2004; 172:1450-3 [PubMed].
11. Mouriquand PD, T Bujan, Feyaerts, M Jandric, M Timsit, P Mollard, PY Mure, Basset T. Resultados a largo plazo de la reconstrucción del cuello vesical para la incontinencia en niños con extrofia vesical clásica o epispadias incontinentes. *BJU Int.* 2003; 92:997-1001 [PubMed].
12. Shnorhavorian M, Grady RW, Andersen A, Joyner BD, Mitchell ME. Seguimiento a largo plazo de la reparación primaria completa de extrofia: La experiencia de Seattle. *J Urol.* 2008; 180 (Supl 4) :1615-9 [PubMed].
13. PC Gargollo, Borer JG, Diamond DA, Hendren WH, Rosoklija I, Grant R, Retik AB. Estudio prospectivo de seguimiento de los pacientes después de la reparación primaria completa de la extrofia vesical. *J Urol.* 2008; 180:1665-70 [PubMed].
14. Jarzebowski AC, ND McMullin, SR Grover, BR Southwell, JM Hutson. La técnica de Kelly de la reparación de la extrofia vesical: Continencia, cosmética y los resultados del prolapso de los órganos pélvicos. *J Urol.* 2009; 182:1802-6 [PubMed].
15. Cuckow P, D Desai, Ryan K. Reconstrucción fisiológica del tracto urinario inferior en la experiencia de la vejiga 10 años con extrofia-la operación de Kelly. *J Urol.* 2010; 183: e210.
16. Pahernik S, R Beetz, Schede J, Stein R, Thüroff JW. Recto sigmoide bolsa (Mainz Pouch II) en los niños. *J Urol.* 2006; 175:284-7 [PubMed].
17. Miles-Thomas J, Gearhart JP, Gearhart SL. Una evaluación inicial de la función del suelo pélvico y la calidad de vida de los pacientes después de la ureterosigmoidostomía por extrofia vesical. *J Gastrointest Surg.* 2006; 10:473-7 [PubMed].
18. Wild AT, Sponseller PD, Stec AA, Gearhart JP. El papel de la osteotomía en la reparación quirúrgica de la extrofia vesical. *Semin Pediatr Surg.* 2011; 20:71-78 [PubMed].
19. Sponseller PD, Jani MM, Jeffs RD, Gearhart JP. Anterior osteotomía innominada en la reparación de la extrofia vesical. *J Bone Joint Surg Am.* 2001; 83-A :184-93 [PubMed].



20. Okubadejo GO, Sponseller PD, Gearhart JP. Complicaciones en el tratamiento ortopédico de la extrofia. *J Pediatr Orthop*. 2003; 23:522-8 [PubMed].
21. Kulkarni B, Chaudhari N, S Yadav, SN Oak. Una nueva técnica para la reparación de la extrofia-epispadias. *Pediatr Surg Int*. 2002; 18:559-62 [PubMed].
22. Bhatnagar V, Dave S, S Agarwala, Mitra DK. Aumento colcistoplastico en extrofia vesical. *Pediatr Surg Int*. 2002; 18:43-9 [PubMed].
23. Wakhlu A, Kureel SN. Técnica de cierre de la pared abdominal sin osteotomía en la extrofia vesical clásica. *J Pediatr Surg indio Asociación*. 1996; 1:136-7.
24. Bhatnagar V. La extrofia vesical: Una visión general del tratamiento quirúrgico. *J Pediatr Surg indio Asociación*. 2011; 16:81-7. [PMC libres artículo] [PubMed]
25. Bhatnagar V. La gestión de la extrofia vesical: escenario de la India. *J Pediatr Surg indio Asociación*. 2011; 16:43-4. [PMC libres artículo] [PubMed]
26. Dave S, Grover VP, Agarwala S, Mitra DK, Bhatnagar V. Evaluación cistométrica de la extrofia vesical clásica reconstruida. *BJU Int*. 2001; 88:403-8 [PubMed].
27. Baird AD. La extrofia de la población adolescente y joven. *Semin Pediatr Surg*. 2011; 20:109-12 [PubMed].
28. Borer JG. El uso de la reconstrucción del cuello vesical en la extrofia vesical. *Semin Pediatr Surg*. 2011; 20:91-6 [PubMed].
29. RM Cervellione, Bianchi A, J Fishwick, Gaskell SL, Dickson AP. Procedimientos de salvamento para lograr la continencia después de la reparación no extrofia vesical. *J Urol*. 2008; 179:304-6 [PubMed].
30. Gearhart JP, A Yang, MP Leonard, RD Jeffs, EA Zerhouni. Tamaño de la próstata y de la configuración en adultos con extrofia de la vejiga. *J Urol*. 1993; 149:308-10 [PubMed].
31. Hafez AT. Funda de detrusor para la reconstrucción del cuello vesical en la cohorte de niños con extrofia vesical. *Urología*. 2011; 78:881-5 [PubMed].
32. Frimberger D, Lakshmanan Y, Gearhart JP. Derivaciones continentes urinarias en el complejo de extrofia: ¿Por qué fallaron? *J Urol*. 2003; 170:1338-42 [PubMed].
33. Stein R, M Fisch, Negro P, R. Hohenfellner Estrategias para la reconstrucción después del tratamiento primario fallido o insatisfactorio de los pacientes con extrofia vesical o epispadias incontinentes. *J Urol*. 1999; 161:1934-41 [PubMed]

34. Gobet R, Weber D, Renzulli P, Kellenberger C. Seguimiento a largo plazo (37-69 años) de los pacientes con extrofia vesical tratados con ureterosigmoidostomía: Uro-nefrológica resultado. *J Pediatr Urol.* 2009; 5:190-6 [PubMed].
35. Smeulders N, Woodhouse CRJ. Neoplasia en los pacientes con extrofia adultos. *BJU Int.* 2001; 87:623-8 [PubMed].
36. Husmann DA, Gearhart JP. La pérdida del glande del pene y / o corpora después de la reparación primaria de la extrofia vesical mediante la técnica de desmontaje completo del pene. *J Urol.* 2004; 172:1696-700 [PubMed].
37. Grady RW, Mitchell ME. Gestión del epispadias. *Urol Clin North Am.* 2002; 29:349-60 [PubMed].
38. Perovic SV, Djinovic RP. Aportan nuevos datos sobre la anatomía quirúrgica del pene epispadiaco y su impacto en la reparación. *J Urol.* 2008; 179:689-95 [PubMed].
39. Vanderbrink BA, de la JA, Hanna MK. Aspectos estéticos de la clitoroplastia reconstructiva en mujeres con vejiga extrofia-epispadias. *J Plast Reconstr Aesthet Surg.* 2010; 63:2141-5 [PubMed].
40. Ansari MS, RM Cervellione, Gearhart JP. La función sexual y problemas de fertilidad en los casos del complejo extrofia epispadias. *Indian J Urol.* 2010; 26:595-7. [PMC libres artículo] [PubMed]
41. Castagnetti M, Tocco A, Capizzi A, Rigamonti W, Artibani W. Función sexual en los hombres que nacen con extrofia vesical clásica: un estudio de la norma relacionada. *J Urol.* 2010; 183:1118-22 [PubMed].
42. Ebert AK, M-Bals Pratsch, B Seifert, H Reutter, WH Rösch. Función genital y reproductiva a largo plazo en los hombres después de la reconstrucción funcional de la extrofia epispadias. *Urología.* 2008; 72:566-9 [PubMed].
43. RI Mathews, Gan M, Gearhart JP. Cuestiones uro-ginecologicas y obstetricas en las mujeres con el complejo extrofia-epispadias. *BJU Int.* 2003; 91:845-9 [PubMed].
44. Wilson C, D Christie, Woodhouse CR. Las ambiciones de los adolescentes nacidos con extrofia: Una encuesta estructurada. *BJU Int.* 2004; 94:607-12 [PubMed].
45. Ebert A, Scheuering S, G Schott, Roesch WH. Desarrollo psicosocial y psicosexual en la infancia y la adolescencia dentro del complejo extrofia-epispadias. *J Urol.* 2005; 174:1094-8 [PubMed].
46. Reiner WG, Gearhart JP, Jeffs Disfunción psicosexual en varones con anomalías genitales: la adolescencia tardía, Tanner

- etapas IV a VI. *J Am Acad Child Adolesc Psiquiatría*. 1999;. 38:865-72 [PubMed]
47. Diseth TH, Bjordal R, Schultz A, M Stange, emblema R. Función somática, la salud mental y el funcionamiento psicosocial en 22 adolescentes con extrofia vesical y epispadias. *J Urol*. 1998; 159:1684-9. discusión 1689-90. [PubMed]
48. CJ Wilson, N Pistrang, CR Woodhouse, Christie D. El impacto psicosocial de la extrofia vesical en la adolescencia. *J Adolesc Salud*. 2007; 41:504-8 [PubMed].
49. Baird AD, Sanders C, Woolfenden A, Gearhart JP. Hacer frente a la extrofia vesical: Diversos resultados de los primeros intentos de la cirugía funcional del tracto urinario. *BJU Int*. 2004; 93:1303-8 [PubMed].
50. Reiner WG, Gearhart JP, Kropp B. El suicidio y la ideación suicida en la extrofia clásica. *J Urol*. 2008; 180 (Supl 4) :1661-3 [PubMed].
51. Lee C, HM Reutter, MF Grasser, M Fisch, Noeker M. Las diferencias asociadas al género en los resultados psicosociales y de desarrollo en los pacientes afectados con la vejiga extrofia-epispadias. *BJU Int*. 2006; 97:349-53 [PubMed].
52. Dodson JL, Furth SL, Yenokyan G, K Alcorn, Diener-West M, Wu AW, Gearhart JP. Perspectivas de los padres sobre la calidad de vida relacionada con la salud para los adolescentes con extrofia vesical-epispadias, medidos por el cuestionario de salud de los niños y los padres forma 50. *J Urol*. 2010; 184:1656-61. [PMC libres artículo] [PubMed]
53. Jochault Ritz-S, M Mercier, Aubert Calidad de vida a corto y largo plazo después de la reconstrucción de la extrofia vesical en la infancia: resultados preliminares del estudio Qualex (calidad de vida de la extrofia vesical). *J Pediatr Surg*. 2010; 45:1693-700 [PubMed].
54. Jani MM, PD Sponseller, JP Gearhart, PJ Barrance, E Genda, EY Chao. La cadera en adultos con extrofia vesical clásica: un análisis biomecánico. *J Pediatr Orthop*. 2000; 20:296-301 [PubMed].
55. Svenningsson A, Gutiérrez-Farewik E, J Svensson, Brostroem E, Haglund Y, Nordenskjold A. Análisis de la marcha en niños con extrofia vesical-Efectos de una osteotomía pélvica temprana

106. ASUNTO: AUMENTO VESICAL

**DEMERITOS BASADOS EN LA EVIDENCIA EN EL USO DEL COLGAJO PERITONEAL DEL MÚSCULO RECTO ABDOMINUS PARA EL AUMENTO VESICAL EN NIÑOS CON EXTROFIA VESICAL. (completo)**

*Autores: Puri A, y Agarwal SK, del departamento de Cirugía Pediátrica, Lady Hardinge Medical College y del Hospital Infantil Kalawati Saran, Nueva Delhi, India.*

*Fuentes: Entrez-Pubmed, Indian J Plast Surg. , setiembre de 2012.*

DESARROLLO COMPLETO

Señor,

Hemos leído el artículo "El cierre y el aumento de la extrofia vesical utilizando la solapa de músculo recto abdominal peritoneal (RAMP)". [1] Los autores informaron los resultados de la RAMP para el aumento vesical primario (BA) en los niños que se presentan tarde con extrofia vesical (BE) con plantilla vesical deficiente. [1] La técnica pretendía disminuir la morbilidad y las complicaciones postoperatorias. [1] Nosotros diferíamos de estas observaciones. El tratamiento ideal de la BE pretende como objetivos no sólo lograr un cierre anatómico del defecto, como se ilustra en el presente estudio, [1], sino también conseguir un depósito urinario complaciente de capacidad adecuada con el tracto urinario superior conservado junto con continencia y cosméticamente agradable genitales externos. [2] La principal limitación de este informe [1] es la no evaluación del estado funcional de la vejiga reconstruida por flujometría y cistomanometría de llenado. Por otra parte, la ecografía postoperatoria (USG) mencionaba solo la capacidad de la vejiga y no se menciona el estado de los riñones, los uréteres y la orina residual postmiccional. [1] A pesar de que la USG y la pielografía intravenosa son herramientas útiles para evaluar la dilatación del tracto superior, todavía carecen de información funcional. En ausencia de escaners con radionúclidos renales, la evaluación de las vías urinarias superiores en este estudio [1] es incompleta. También es pertinente conocer de los autores que, cuando tienen la intención de hacer la reparación epispadias, ya la edad media de presentación era de 8 años y los pacientes ya tenían un seguimiento de 3 años. [1]

Los estudios en animales [2] citados para justificar el uso de la RAMP en BA aportan poca significación. Los animales de experimentación, a diferencia de BE, tenían histología normal de la vejiga. El análisis morfométrico de los músculos lisos en BE había mostrado componente muscular disminuido, y aumento de colágeno tipo III en la pared de la vejiga de los pacientes con extrofia. [3]

Un sustituto ideal para BA debe ser capaz de distenderse a bajas presiones, sin generación de presión espontánea. [4] Los estudios de seguimiento urodinámicos [5] en los niños con RAMP y BE aumentada, llevado a cabo en un seguimiento medio de 4 años, no muestra un aumento en la capacidad de la vejiga y el cumplimiento con una media máxima capacidad cistométrica de 73 ml y cumplimiento de 5,2 ml / cm H<sub>2</sub>O. Finalmente necesitaron un BA adicional con intestino y estómago. [5] La RAMP en BE aumentada, por lo tanto, tenía una capacidad reducida y cumplimiento pobre, debido a su tendencia a la contracción y fibrosis, [5], que si no se corrige puede conducir a daño del tracto superior. Estos hallazgos urodinámicos [5] críticos cuestiona el papel de la RAMP como sustituto del BA para BE en niños y limita su papel al cierre de grandes defectos de vejiga post-traumáticos.

## REFERENCIAS.

1. P. Agarwal Cierre y aumento de la extrofia vesical utilizando solapa de músculo recto abdominal peritoneal. *Indian J Plast Surg.* 2011; 44:444-7. [PMC libres artículo] [PubMed]
2. Celayir S, Kilic N, S Dervisoglu, Büyükcunal Técnica del recto abdominal para la gestión de grandes defectos de vejiga: hallazgos urodinámicos en un modelo de conejo. *Br J Urol.* 1996; 78:294-7 [PubMed].
3. Lais A, Paolucci N, F Ferro, Bosman C, R Boldrini, Caione P. Análisis morfométrico del músculo liso en el complejo extrofia-epispadias. *J Urol.* 1996; 156:819-21 [PubMed].
4. Greenwell TJ, Venn SN, Mundy AR. Aumento cistoplástico. *BJU Int.* 2001; 88:511-25 [PubMed].
5. Celayir S, Kiliç N, Eliçevik M, Büyükcunal recto abdominal C. C. Técnica de colgajo de músculo (RAMF) para la gestión de exstrofias vesicales: resultados clínicos finales y hallazgos urodinámicos. *Br J Urol.* 1997; 79:276-8 [PubMed].

107. ASUNTO: GENERALIDADES Y ESPAÑA

**LOS BENEFICIOS DE LA ANALGESIA EPIDURAL EN LA CIRUGÍA NEONATAL PRINCIPAL.**

*Autores: Gómez-Chacón J, J Encarnación, Couselo M, L Mangas, Domenech A, Gutiérrez C, y García Sala C, del Servicio de Cirugía Pediátrica, Hospital Universitario y Politécnico La Fe, de Valencia. España.*

*Fuentes: Entrez-Pubmed, Cir Pediatr. , julio de 2012*

**ABSTRACT:**

El objetivo de este trabajo es describir y evaluar las ventajas de la anestesia epidural en la cirugía neonatal mayor. Hemos realizado un estudio de pacientes agrupado por casos y de control (2:1) de cirugía mayor neonatal (NMSs) que recibieron anestesia epidural intra y postoperatoria (EA) y los de control con anestesia general convencional. Los criterios de coincidencia fueron la edad, el peso y la línea base patológica. La EA se administró por punción caudal y catéter epidural, con apoyo de ultrasonido. La levobupivacaína fue seleccionada como fármaco anestésico. Se estudiaron el momento de la extubación, el tiempo de tránsito intestinal, el tipo de analgesia y las complicaciones. Este estudio se basa en 11 casos (2 atresia esofágica, 2 hernias diafragmáticas, 1 enterocolitis necrotizante, 3 atresia intestinal, 2 malformaciones anorrectales y 1 extrofia vesical) y 22 controles. Se observaron diferencias estadísticamente significativas en el tiempo hasta la extubación (95% IC O 12 1,99 a 72,35; Chi2 p = 0,004, Mann U Whytney p = 0,013) y el tiempo de tránsito intestinal (Mann Whitney p <0,001, 100 o del 95%: 8,06 -1 239; Chi2 p <0,0001). No hubo complicaciones de la analgesia epidural. Por lo tanto creemos que la EA intra y postoperatoria ayuda a mejorar el manejo postoperatorio en recién nacidos y se debe preferir en centros en los que esta técnica esté disponible.

108. ASUNTO: OSTEOTOMIA Y PROBLEMAS ORTOPEDICOS Y CIERRE FALLIDO

**OSTEOTOMIA SALTER DE ACERO MENOS (SMS)**  
**OSTEOTOMÍA EN LA REPARACIÓN RECURRENTE DE LA**  
**EXTROFIA VESICAL: PRESENTACIÓN DE UN CASO.**  
**(completo)**

*Autores: Abbak AA y Khoshhal KI., Consultores cirujanos ortopédico pediátricos de la Ciudad Médica Rey Fahad, Riyadh, Arabia Saudita.*

*Fuentes: Entrez-Pubmed, Int J Health Sci (Qassim), junio de 2012.*

**ABSTRACT:**

La extrofia vesical es un trastorno congénito muy raro, en la que generalmente la primera etapa de reconstrucción se realiza en las primeras 72 horas de vida. La forma más temida del fracaso de la reconstrucción es la dehiscencia postoperatoria de la vejiga y de la pared abdominal. Presentamos una niña de 11 años con extrofia vesical. Se sometió a tres osteotomías ilíaca supra-acetabulares con la reparación de la extrofia vesical. Por desgracia, la diástasis de la sínfisis recurrió ampliamente abierta con dehiscencia de la vejiga y de la pared abdominal. Se llevaron a cabo osteotomías bilaterales del ramis púbico y del isquion con relajación adecuada de tejido blando, lo que permitió que el equipo de urología realizara una reparación libre de tensión de la vejiga y de la pared abdominal. Aquí nosotros informamos de una osteotomía con el relajación del tejido blando que permitió un satisfactorio cierre de la pelvis, la vejiga y la pared abdominal anterior en un caso recurrente con más de tres años de seguimiento.

**DESARROLLO COMPLETO**

**INTRODUCCION**

La extrofia vesical (EB) es una enfermedad congénita muy poco frecuente, con una prevalencia de 1 de cada 40.000 nacidos vivos, que afecta a la pared abdominal inferior, pelvis ósea y el sistema genitourinario. (1, 2) Aunque en sí misma no es una enfermedad mortal, hasta la década de 1970 sus complicaciones y el tratamiento a menudo resultaba en muerte. (3) Con los nuevos procedimientos quirúrgicos reconstructivos, no sólo la supervivencia se ha convertido en una rutina, sino que también el enfoque ahora se centra en un retorno casi a la normalidad del funcionamiento y la estética, mientras se reduce la morbilidad de las intervenciones

quirúrgicas. (3) La reconstrucción primaria de BE en los recién nacidos da buenos resultados a largo plazo. Por lo general, la primera etapa de la reconstrucción se lleva a cabo dentro de las primeras 72 horas de vida.

Los niños nacidos con BE presentan un desafío quirúrgico difícil y así como con el resto de las cirugías reconstructivas, los mejores resultados se alcanzan cuando el éxito se logra en el primer intento quirúrgico. (4) La forma más temida de fallo en la reconstrucción de la BE es la dehiscencia postoperatoria de la vejiga y de la pared abdominal. (4) El cierre y la inmovilización libres de tensión son factores importantes, tanto en el cierre inicial de la BE como posteriormente. (5)

La malformación ósea en BE incluye rotación externa de los huesos ilíacos que conducen a la rotación externa de la progresión del pie, (1, 6) diástasis púbica variable, retrovertion acetabular con anteversión femoral compensatoria. (1, 6, 7) La diástasis púbica aumenta progresivamente con la edad. (1)

Las principales funciones de la osteotomía pélvica en el tratamiento de la BE son relajar la tensión en la reparación de la vejiga y la pared abdominal durante la cicatrización de la herida, para evitar la dehiscencia de la herida postoperatoria y, posiblemente, para mejorar el resultado de la reconstrucción genitourinaria para lograr un mejor control de la orina en una mayor edad y unos genitales estéticamente más atractivos. (1, 4, 5, 8)

El éxito de la reconstrucción del tejido blando de la BE depende en gran medida del éxito del cierre del anillo pélvico. Las osteotomías pélvicas tienen un historial probado de mejora de las tasas de éxito para la reconstrucción primaria o secundaria de las BE tras fracaso inicial. (9, 10) La osteotomía pélvica repetida se recomienda como una parte segura y eficaz a la hora de repetir la cirugía, cuando el cierre primario falla a pesar de la osteotomía. (11)

Varias técnicas de osteotomía se encuentran actualmente en uso en la reparación de BE. Antes de 1958 no se utilizaba ninguna. (1) Las osteotomías tradicionales descritas son las posteriores (12) y transversales, (2) o una combinación de ambas. (2) A finales de 1980, Frey y Cohen informaron del uso de la osteotomía del ramis púbico superior bilateral. (13) Más tarde se introdujo la osteotomía pélvica oblicua o diagonal anterior. (8) Perović y compañía (14) y Frey (15) describieron la osteotomía bilateral del ramis superior del hueso púbico e informaron de buenos resultados. La aproximación de la sínfisis del pubis se logró en los bebés en la unión isquiopubiana cartilaginosa, mientras que en niños mayores la fractura del ramis inferior del hueso púbico permitía la aproximación.



Las ventajas de la osteotomía del ramis superior bilateral es que se realiza con el paciente en posición supina evitando el reposicionamiento del paciente durante la operación, menor pérdida de sangre intraoperatoria y una mejor aproximación del ramis púbico en el momento de cierre. (1)

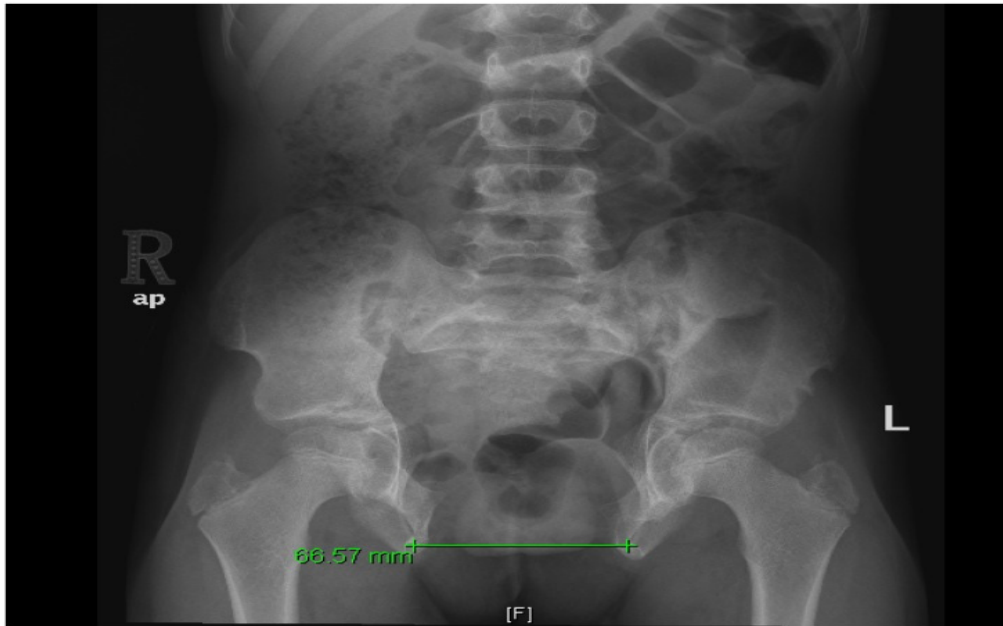
La osteotomía de tiple acero del ilion, isquion y el pubis es una osteotomía redireccional, que es circumacetabular. Fue diseñada para lograr una cobertura de la cabeza femoral dislocada o subluxada donde otras osteotomías ilíacas son ineficaces. (16)

El presente informe se inspiró en la osteotomía pélvica de triple acero con omisión del componente Salter (la osteotomía ilíaca transversal), para cerrar la pelvis en un paciente con tres repeticiones para ayudar a reconstruir el sistema genitourinario y la pared abdominal anterior.

#### INFORME DEL CASO:

Una paciente conocida que tenía extrofia vesical fue remitida a nuestro instituto a la edad de 11 años. Se había sometido a 3 osteotomías de hueso ilíaco y supra-acetabular con la reparación de la extrofia vesical en el nacimiento, a la edad de 3 años y a los 7 años de edad. Todas las cirugías se realizaron en otros institutos. Por desgracia, la diástasis de la sínfisis se volvió a abrir ampliamente (67 mm) con dehiscencia de la vejiga y la pared abdominal (Figura 1). Ella tenía una forma de andar de pato con ángulo de progresión del pie de casi 70 grados. Dejó de ir a la escuela por el olor ofensivo pélvico. Ella fue admitida y se preparó para la cirugía a realizar por el equipo de ortopedas y urólogos.

***Figura (1) Radiografía anteroposterior peroperatoria de la pelvis reflejando la diástasis de la sínfisis púbica (67 mm).***



#### CIRUGIA:

Al lado del abdomen y la pelvis, ambas caderas y extremidades inferiores se juntaron hasta los tobillos y se mantuvieron libres en la camilla. La disección preliminar de la vejiga y la pared abdominal se llevó a cabo. La paciente se encontraba en posición de decúbito supino con las caderas flexionadas, secuestradas y rotadas externamente. Una sola incisión en la ingle se hizo transversalmente, un cm distal al pliegue de la ingle, que cruza el tendón del aductor largo aproximadamente una pulgada en cada lado. Un plano se desarrolló proximalmente entre el tendón del abductor largo y el músculo pecteniús. Una disección subperiosteal del ramis superior del pubis se hizo y aplicando retractores adecuados alrededor de la parte trasera del ramis, elevando el periostio y el original músculo obturador. La osteotomía se llevó a cabo a continuación, utilizando una sierra oscilante y completada con un osteotomo dirigido hacia los retractores protectores. Para la osteotomía del ramis del isquion, el intervalo entre el gracilis aductor anterior y la inserción de los tendones de los isquiotibiales posteriormente se abrió mediante disección cortante. Después de la localización de la inserción de los músculos isquiotibiales, la disección se realizó superiormente a lo largo del ramis isquial. Al periostio se le realizó una incisión y un retractor se pasaba alrededor del isquion para proteger las estructuras por debajo. El ramis isquial se dividió de forma similar al ramis púbico superior. El mismo procedimiento se repitió entonces en el otro lado. Después de completar las 4 osteotomías, todavía era muy difícil unir los dos lados de la pelvis más cerca y fue evidente que se necesitaba una

liberación de tejidos blandos amplia. Se necesitaba la liberación del aductor largo, corto del pulgar, y parte de magnus y gracilis. Usando una abrazadera de reducción, los dos lados de la pelvis se aproximaron y mantuvieron unidos con una placa de reconstrucción de dos agujeros y tornillos de 3,5 mm, a través de la incisión abdominal anterior (es decir, planteamiento de la reparación de la vejiga). Además de la placa, se pasaron dos suturas fuertes a través de la sínfisis para añadir la estabilidad. Después de la aproximación y fijación de los dos lados de la pelvis, el equipo de urología fue capaz de reconstruir la vejiga y la pared abdominal anterior sin tensión (Figura 2).

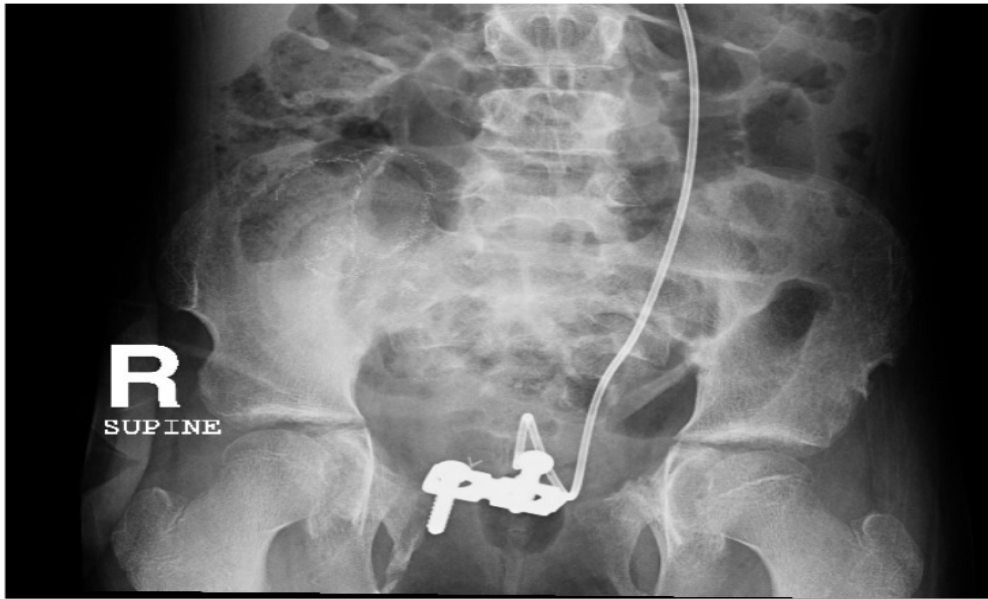
**Figura (2): Radiografía anteroposterior del postoperatorio inmediato de la pelvis reflejando la osteotomía bilateral del ramis púbico y del ramis isquial, con la fijación y con la reconstrucción de la placa y los 2 tornillos.**



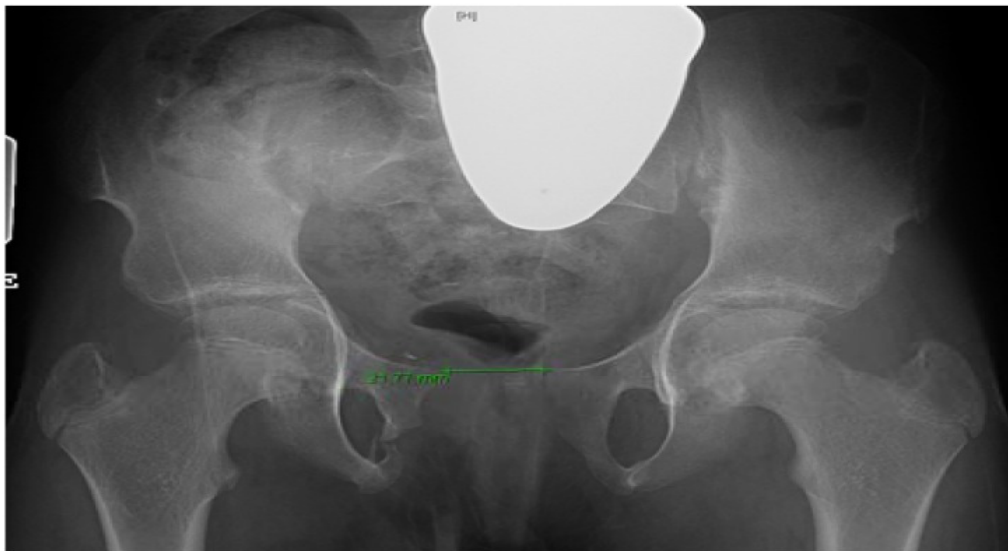
Después de la operación la paciente fue puesta en tracción cutánea recta durante 4 semanas hasta que un callo razonable fue observado en los puntos de la osteotomía. Durante este período de encamada se llevó a cabo fisioterapia diaria. El andar de pie con toda la carga de peso se le permitió gradualmente usando muletas, hasta que la paciente volvió a la marcha normal.

La placa y los tornillos se eliminaron cuando uno de los tornillos comenzó a aflojarse (Figura 3) para evitar complicaciones relacionadas con ferretería en esta área. (17) En 3 años de seguimiento las 4 osteotomías curaron sin dehiscencia. La manera de andar de rotación externa mejoró a un ángulo de progresión del pie normal (Figura 4).

**Figura (3): Radiografía anteroposterior a los 6 meses del postoperatorio de la pelvis reflejando el aflojamiento del tornillo izquierdo.**



**Figura (4): Radiografía anteroposterior a los 3 años de la pelvis reflejando la diástasis sinfical púbica de alrededor de 22 mm después de 30 meses desde la eliminación de la placa y tornillos.**



#### DISCUSION:

Un cierre fallido de BE es una complicación importante con un impacto importante en los resultados quirúrgicos a largo plazo, el funcionamiento último del sistema genitourinario y el bienestar del paciente. El cierre repetido de BE exitoso se puede lograr en la mayoría de los pacientes cuando se realiza en conjunción con la osteotomía pélvica e inmovilización postoperatoria adecuada. (4)

El planteamiento inicial a un cierre fallido de BE es fundamentalmente conservador, independientemente de la causa del fallo. (4) El momento de la cirugía de la repetición es importante, y la tentación de repetir rápidamente la cirugía debe ser desechada.

En la gestión del caso que nos ocupa, los autores inspeccionaron la herida por cuerpos extraños y tejidos desvitalizados, y la infección se descartó con cultivos apropiados.

Satsuma y colegas (2006) sugirieron que una osteotomía pélvica anterior o combinada corrige y mantiene el anillo pélvico con una BE más eficazmente que una osteotomía pélvica posterior. (18) La elección de la osteotomía en la paciente actual se tomó sobre la base de los fracasos anteriores y la presentación actual. La paciente tenía 3 osteotomías supraacetabulares de hueso ilíaco que fallaron. La elección esta vez fue para una osteotomía que cerrara la pelvis sin pasar por los procedimientos anteriores. La osteotomía de acero minus Salter (SMS) con las liberaciones de tejidos blandos apropiados ayudó a lograr el cierre repetido de la BE en esta paciente. Los autores observaron que el cierre libre de tensión no fue posible después de las osteotomías pubica y del isquion solamente. Fue sólo después de la relajación generosa del músculo cuando la sínfisis del pubis podía aproximarse y fijarse con suturas pesadas y una placa de reconstrucción de dos agujeros y tornillos.

Se ha informado de que un cierto grado de re-diástasis con el crecimiento se observó posteriormente después de la osteotomía y la reparación. Aunque esta complicación no es deseable, se observa en todas las técnicas de osteotomía. (1,5) El caso en cuestión mostró un aflojamiento de uno de los tornillos a los 6 meses después de la cirugía indexada, lo que podría explicarse por la observación previa. Eso llevó a la eliminación de la placa y los tornillos para evitar complicaciones informadas tales como la erosión en el cuello de la vejiga y de los tejidos blandos circundantes. (17) A pesar de que la placa y los tornillos se retiraron 6 meses después de la cirugía, sin embargo, todavía la distancia sinfival permanecía en torno a 22 mm (una mejora de 45 mm) a los 3 años de la visita de seguimiento.

Aunque la osteotomía del ramis púbico no es nueva, (13) sin embargo, en la que se describió la aproximación de la sínfisis del pubis se lograba en bebés en la unión isquiopubiana cartilaginosa, mientras que en niños mayores la fractura del ramis inferior del hueso púbico permitía la aproximación pero el ramis isquial no se osteotomizaba. (14)

Un cierre repetido de la pelvis puede ofrecer algunos beneficios adicionales con respecto a la corrección de la deformidad de la rotación pélvica. (4) Esto también se observó en el caso nuestro, lo que mejoró su ángulo de progresión del pie desde 70 grados a 20 grados.

Nosotros informamos en este artículo que la osteotomía bilateral de ambos ramis púbico e isquial (osteotomía SMS) con la liberación de los tejidos blandos permitió una aproximación sostenible de la sínfisis y protegió la reparación de la vejiga y la pared abdominal en una paciente de 11 años de edad con tres recurrencias. Podría ser útil en casos similares, especialmente en pacientes de mayor edad.

#### REFERENCIAS:

1. Wild AT, Sponseller PD, Stec AA, Gearhart JP. El papel de la osteotomía en la reparación quirúrgica de la extrofia vesical. *Semin Pediatr Surg.* 2011, 20 (2) :71-8. [PubMed]
2. Sponseller PD, Jani MM, Jeffs RD, Gearhart JP. Osteotomía anterior innominada en la reparación de la extrofia vesical. *J Bone Joint Surg [Am]* 2001, 83-A :184-93.
3. Purves JT. Los enfoques modernos en el cierre primario de extrofia. *Semin Pediatr Surg.* 2011, 20 (2) :79-84. [PubMed]
4. Novak TE. Fallo en el cierre de la extrofia. *Semin Pediatr Surg.* 2011, 20 (2) :97-101. [PubMed]
5. Chiari G, Avolio L, R. Bragheri. Osteotomía bilateral púbica anterior en la reparación de la extrofia vesical: Aportación de un éxito creciente. *Pediatr Surg Int.* 2001, 17 (2-3): el 160-3. [PubMed]
6. Suson KD, Sponseller PD, Gearhart JP. Anomalías óseas de la extrofia vesical clásica: La perspectiva del urólogo. *J Pediatr Urol.* 2011 Nov 18; [Epub ahead of print]
7. 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 (2) :126-8. [PubMed]
8. Jones D, Parkinson S, Hosalkar SA. Osteotomía pélvica oblicua en el complejo extrofia / epispadias. *J Bone Joint Surg [Br]* 2006, 88 (6) :799-806.
9. Scharz RB, Rey JA, Purves JT, Sponseller PD, Gearhart JP. Osteotomía pélvica repetida en extrofia cloacal: aplicaciones y resultados. *J Pediatr Urol.* 2007; 3 (5) :398-403. [PubMed]
10. Baird AD, PD Sponseller, Gearhart JP. El papel de la osteotomía pélvica en la era moderna de la reconstrucción de la extrofia vesical. *J Pediatr Urol.* 2005; 1 (1) :31-6. [PubMed]
11. Nelson CP, Rey J, Sponseller PD, Gearhart JP. Osteotomía pélvica repetida en pacientes con cierre fallido de extrofia vesical: aplicaciones y resultados. *J Pediatr Surg.* 2006; 41 (6) :1109-12. [PubMed]
12. Aadalén RJ, O'Phelan EH, Chisholm TC, McParland FA, Jr., Sweetser TH, Jr. Extrofia vesical: Resultados a largo plazo de la osteotomía ilíaca posterior bilateral y reparación anatómica de 2 etapas. *Clin Orthop Relat Res.* 1980, 151:193-200. [PubMed]

13. Frey P, Cohen SJ. Osteotomía pélvica anterior. Una nueva técnica quirúrgica para facilitar el cierre de la extrofia vesical primaria. Br J Urol. 1989; 64:641-3. [PubMed]
14. Perović S, Brdar R, Šćepanović D. La extrofia vesical y la osteotomía pélvica anterior. Br J Urol. 1992; 70 (6) :678-82. [PubMed]
15. Frey P. Osteotomía bilateral púbica anterior en el cierre de la extrofia vesical. J Urol. 1996; 156 (2 Pt 2) :812-5. [PubMed]
16. Steel HH. Triple osteotomía del hueso innominado. Un procedimiento para llevar a cabo la cobertura de la articulación femoral dislocada o subluxada en el paciente mayor. Clin Orthop Relat Res. 1977; 122:116-27. [PubMed]
17. Ansari MS, Gearhart JP, Cervellione RM, Sponseller PD. La aplicación de la osteotomía pélvica en mujeres adultas con extrofia: aplicaciones y resultados. BJU Int. 2011; 108 (6) :908-12. [PubMed]
18. Satsuma S, Kobayashi D, Yoshiya S, Kurosaka M. Comparación de la osteotomía pélvica posterior y la anterior en el complejo extrofia vesical. J Pediatr Orthop B. 2006; 15 (2): 141-6. [PubMed]