



CERPO

CDS Cordillera Oriental
Hospital Luis Tardé Bousse

Extrofia Vesical

Dra. Virginia Signorelli Segarra.

Residente neonatología



Introducción

- Fisura ileovesical o extrofia Splanchnia.
- Malformación congénita donde se presenta la vejiga y la uretra totalmente abierta y fusionadas con la piel de la pared abdominal anterior.
- Compromete también la pelvis ósea con falta de fusión del pubis a nivel de la sínfisis y existe falta de esfínter vesical.
- Complejo de extrofia - epispadias (CEE).
 - Extrofia cloacal.
 - Extrofia vesical.
 - Epispadias.

Surgical Embryology of the Exstrophy-Epispadias Complex

Samuel S. Ambrose, David P. O'Brien

Table 1. *Developmental Relationships of the Variations Within the Exstrophy-Epispadias Complex*

Classical Exstrophy

Ectopia viscera abdominalis
with mesonephric duct
Cloacal exstrophy
with imperforate anus and fistula
with rectal prolapse
with inadequate anus

Male

Epispadias
with incontinence,
penopubic
with continence,
penile
with continence,
balanic

Spade penis only

Female

Epispadias with
incontinence
Subsymphyseal
epispadias
Patulous urethra

Male and female

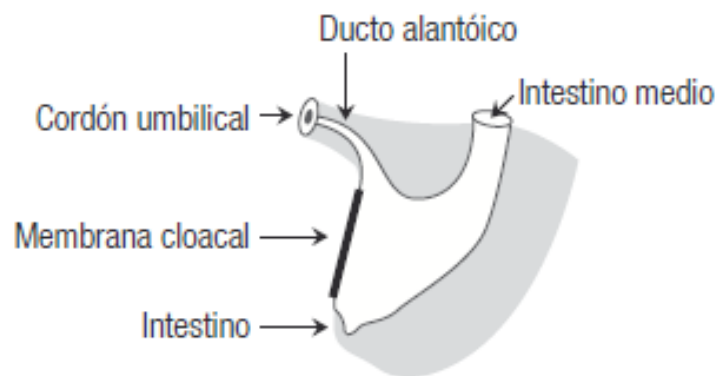
Superior fissure
Duplicate exstrophy
Musculoskeletal deformity only.

Introducción

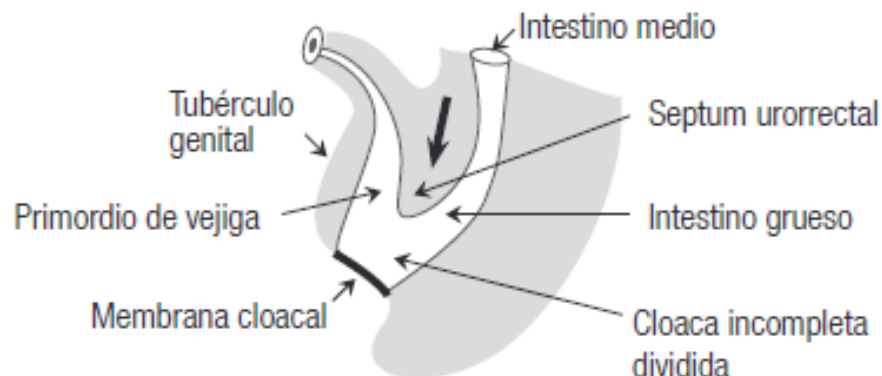
- Incidencia de 1 cada 40.000 RNV.
- 2 a 3 veces mas frecuente en hombres.
- No se conoce su causa.
- Recurrencia familiar de 0,5 a 3%.
(aumento 200 a 800 veces el riesgo)

Embriología

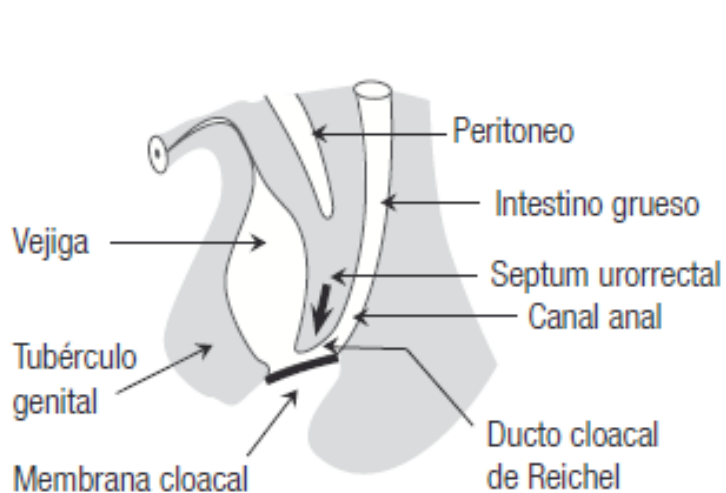
- La membrana cloacal es una capa bilaminar situada en la zona caudal del disco germinal.
- Ocupa la pared abdominal bajo el ombligo.
- El desarrollo de mesenquima entre las capas endodérmica y ectodérmicas de la membrana cloacal forman los músculos y huesos pélvicos.



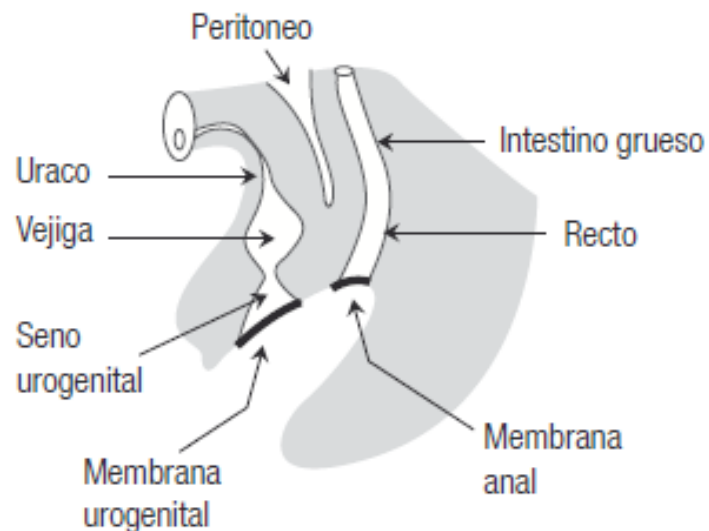
A Tamaño 4 mm



B Tamaño 8 mm



C Tamaño 12 mm



D Tamaño 16 mm

Figura 1. Desarrollo de la región caudal del embrión.

Embriología

- **Pattern y Barry** proponen que los pares de primordios de los tubérculos genitales se hallan desplazados caudalmente por lo que se produce una membrana cloacal más cefálica existiendo una división incompleta del septo urorectal.
- **Marshall y Muerke** sugieren que la membrana cloacal se encuentra sobre desarrollada, lo que impide la migración de la capa mesenquimática, entre la capa interna endodérmica y la externa ectodérmica. Esta membrana se rompe antes de la fusión de los tubérculos genitales.

Anatomía

- Anatómicamente existe extrofia del intestino caudal o del ciego, el cual despliega su mucosa entre las dos hemi vejigas.
- El íleon se halla habitualmente prolapsado.
- Sínfisis pubiana ensanchada con las caderas en rotación externa y abducción.
- Asimetría de los lados del íleon.

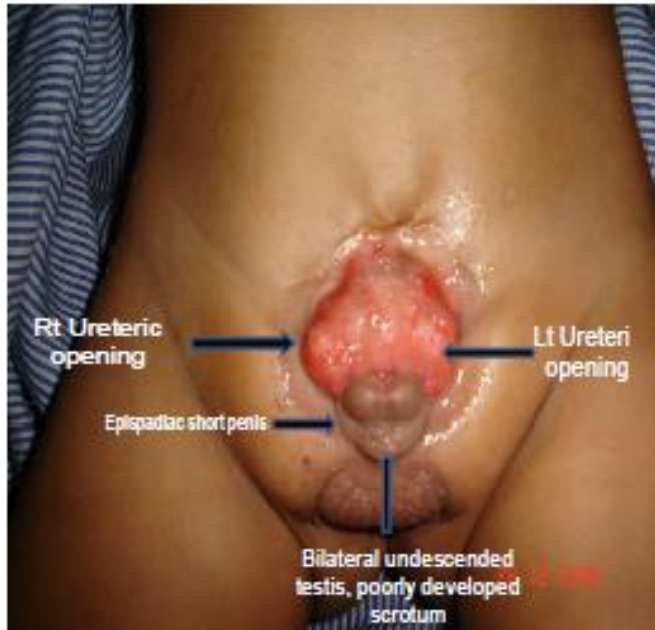


Fig. I: Photograph showing bladder mucosa with small nodules. Epispadiac short penis, bilateral undescended testis with poorly developed scrotal sac, absent umbilicus.



Fig. II: X-ray showing wide public diastasis and bony changes in the pelvis.

Anatomía

- Pueden existir otras malformaciones asociadas:
 - Riñón pélvico, agenesia renal, hidronefrosis.
 - Ano imperforado.
 - Disráfias espinales: Espina bífida, mielomeningocele.
 - Duplicación uterina, agenesia de vagina.
 - Pie bot, luxación congénita de cadera, agenesia o severa deformidad de EEII.
 - Onfalocele. (Hasta un 95% de asociación)

Diagnóstico → Antenatal

- No se visualiza la vejiga.
- Ausencia de llenado vesical.
- Ombligo de implantación baja.
- Ramas pubianas ensanchadas.
- Genitales diminutos.
- Masa abdominal inferior que aumenta con la EG.
- Aumento del diámetro pélvico.

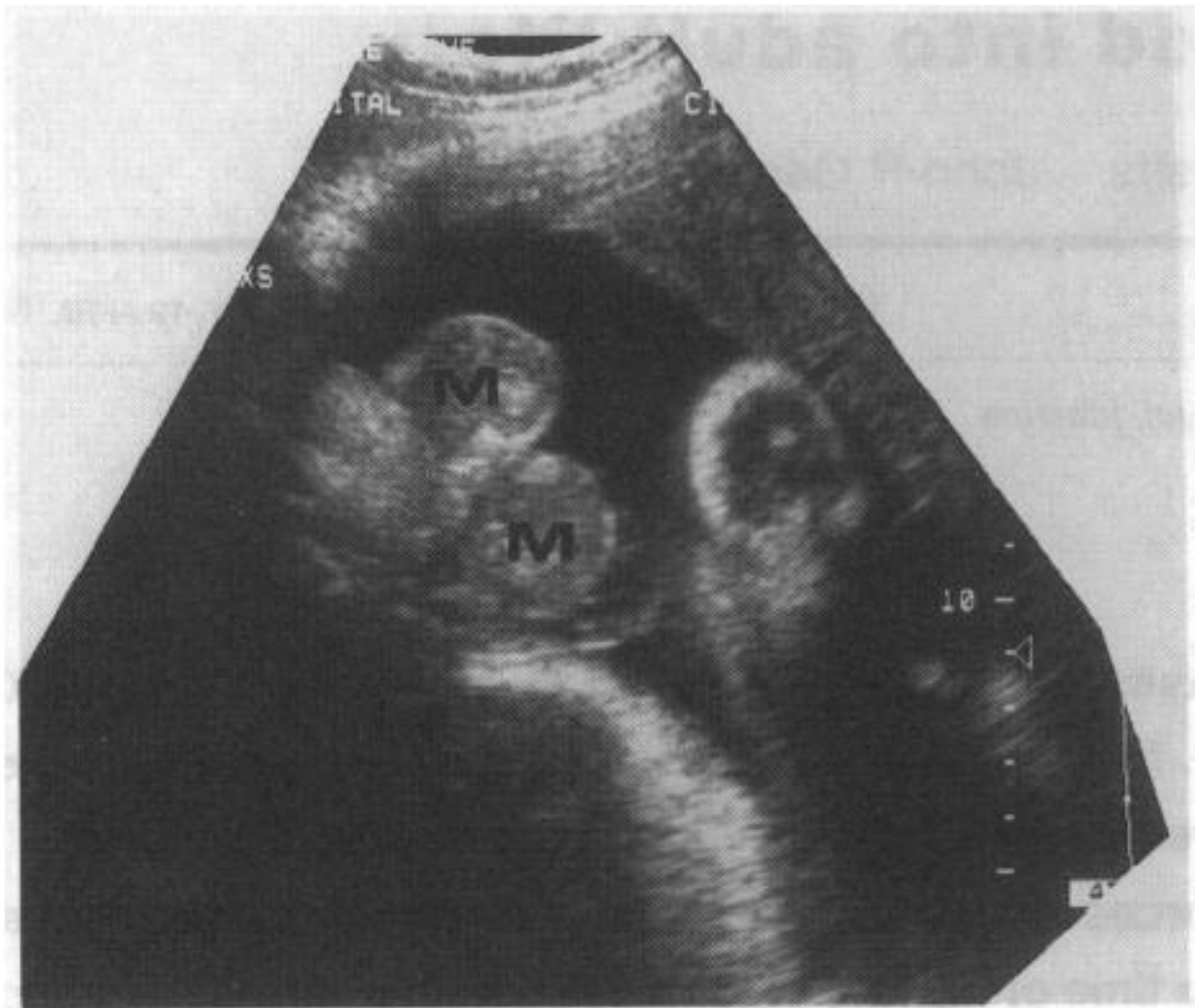


Figure 2 **Supine anterior sagittal view of the male fetus with exstrophy. A bilobed mass (M)—the bladder exstrophy—arises immediately inferior to the cord insertion. The anterior surface of the abdomen superior to the cord insertion can be seen**

Tratamiento → Médico.

RECIEN NACIDO

- Se debe ligar el cordón umbilical con sutura y no con clamp para evitar el daño de la mucosa.
- Proteger la mucosa vesical con bolsa plástica e irrigarla con suero fisiológico.
- Inicio de antibióticos profilácticos.
- Pruebas renales, ecografía renal, Rx de cadera, RM de columna y búsqueda de malformaciones asociadas con RM abdominal.

Tratamiento → Médico.

- Manejo de infecciones urinarias.
- Manejo de la incontinencia urinaria.
- Uso de pañales.
- Cateterización urinaria intermitente.

Tratamiento → Quirúrgico

- Intervención temprana produce mejor pronóstico funcional (continencia urinaria), menor morbimortalidad y menor costo.
- Cierre en varias etapas, en dos tiempos o en un tiempo.
- Debe realizarse en centros especializados.
- 8% de mortalidad en centros especializados.
- 18% mortalidad en centros especializados.



Foto1: Preoperatorio



Foto 2: Diastasis del pubis



Fotos 3 y 4: Resultado postoperatorio a mediano plazo.



Foto 1: preoperatorio, observe lamina plastificada para protección de la placa uretral.



Foto 2: Diastasis del pubis.



Foto 3: Realización de osteotomías pélvicas.



Foto 4: Liberación de plato vesical y uretral.



Foto 5: Postoperatorio inmediato.



Foto 6: Postoperatorio tardío.

Tratamiento → Ortopédico.

- Osteotomía pélvica en las primeras si la diástasis del pubis es mayor de 4 centímetros. (72 horas de vida vs Qx diferida)

Imagen 1. Se demuestra la diástasis residual de 5,6cm y los ángulos centro borde.



Secuelas

- Incontinencia urinaria.
- Reflujo vesicoureteral.
- ITU a repetición.
- Adenocarcinoma vesical.
- Adenocarcinoma de colon.
- Disfunción eréctil.
- Dolor.
- Prolapso uterino.

