

Tras La Información que Cura



Revista Electrónica
Zoilo E. Marinello Vidaurreta



Volumen 38

Número 4

ISSN 1029-3027 | RNPS 1824



PRESENTACIÓN DE CASO

Extrofia vesical, una anomalía congénita

Vesical Exstrophy: a Case Presentation

Autores: Dr. Roger Rojas Rojas*, Dra. Madelín Escobar Pupo**, Lic. Marbelis Betancourt Gavilán***, Lic. Marilyn Núñez Rodríguez****.

* Especialista de I Grado en Ginecobstetricia. Profesor Instructor. Hospital General Docente “Manuel Piti Fajardo”. Jesús Menéndez, Provincia Las Tunas.

** Especialista de I Grado en Medicina General Integral. Máster en Asesoramiento Genético. Profesor Instructor. Policlínico “Mario Pozo Ochoa”. Jesús Menéndez, Provincia Las Tunas.

*** Licenciada en Enfermería. Miembro Titular de la Sociedad Cubana de Enfermería. Hospital General Docente “Manuel Piti Fajardo”. Municipio Jesús Menéndez, Provincia Las Tunas.

**** Licenciada en Enfermería. Miembro Titular de la Sociedad Cubana de Enfermería. Profesora Instructora. Policlínico “Mario Pozo Ochoa”. Jesús Menéndez, Provincia Las Tunas.

Correspondencia a:

Dr. Roger Rojas Rojas

E-mail: rojas65@cucalambe.ltu.sld.cu

RESUMEN

Se realizó un trabajo descriptivo y representativo de un caso, para el que se utilizó la entrevista, la ultrasonografía y la evaluación del grupo Multidisciplinario de Genética Provincial. La paciente con 23 años de edad, con historia obstetricia de G2 P1 eutócico, clasificado de riesgo genético bajo, se le detectó en el ultrasonido del segundo semestre en la semana de gestación 19.6 una anomalía congénita, diagnosticada como extrofia vesical. Después de encontrado este hallazgo, la gestante fue remitida al Centro Genético Provincial. El equipo facultativo evaluó el caso y decidió la interrupción electiva del embarazo, siendo un feto de 450 gramos del sexo femenino. El resultado final de la anatomía patológica fue: ausencia de fusión del hueso pelviano; malformación de la vulva, clítoris prominente, labios mayores cortos y abiertos; vejiga insertada en la pared abdominal.

Palabras clave: EXTROFIA VESICAL; ANOMALÍA CONGÉNITA.

Descriptor: EXTROFIA DE LA VEJIGA; VEJIGA URINARIA/anomalies.

SUMMARY

A descriptive and representative research on a case was performed where the medical interview, the ultrasonography and the assessment of the Provincial Multidisciplinary Group of Genetics were used. The patient was 23 years old and had an obstetric history of eutectic G2 P1; ranked as a low genetic risk. A congenital anomaly was detected by the second term ultrasound of the 19.6 week of gestation. It was diagnosed as a vesical exstrophy. After finding this, the pregnant woman was referred to the Provincial Genetics Center where the medical team assessed the case and decided an elective termination of the pregnancy. It was a female fetus of 450 grams. The final pathological result was: absence of pelvic bone fusion, malformation of the vulva, prominent clitoris, short and open labia majora and a bladder inserted into the abdominal wall.

Key words: VESICAL EXSTROPHY; CONGENITAL ANOMALY.

Descriptors: BLADDER EXSTROPHY; URINARY BLADDER/abnormalities.

INTRODUCCIÓN

El complejo extrofia-epispadias (CEE) representa un espectro de malformaciones genitourinarias con diferentes grados de

gravedad, que incluye desde el epispadias (E) y la extrofia vesical clásica (EVC) hasta la extrofia de cloaca (EC), que es la forma más grave. Dependiendo de la severidad, el CEE puede afectar al sistema urinario, aparato locomotor, pelvis, suelo pélvico, pared abdominal, genitales y, en ocasiones, a la columna vertebral y al ano. Se ha determinado una prevalencia de todo el espectro CEE de 1/10.000 nacimientos, si bien varía desde 1/30.000 para la EVC, hasta 1/200.000 para la EC. (1)

La extrofia vesical es un defecto congénito de la línea media de la pared abdominal, con mayor afectación en varones que en mujeres. Consiste en una alteración del tracto génito-urinario, con una exteriorización de la mucosa vesical y espispadias en varones o clítoris hendido en las mujeres, ocasionalmente el tracto intestinal puede verse también afectado en forma de extrofia cloacal (2, 3). A esta afección génito-urinaria le acompaña una alteración de la anatomía pélvica de los pacientes que la padecen. Esta alteración anatómica consiste en un defecto de cierre anterior.

El CEE es originado por una interrupción mecánica o engrosamiento de la membrana cloacal, que impiden la invasión de células mesodérmicas a lo largo de la línea media infraumbilical y como consecuencia dan

lugar a la extrofia. El momento de la ruptura determina la gravedad de la malformación. La causa subyacente sigue siendo desconocida: se han publicado casos raros de incidencia familiar y es probable que factores, tanto ambientales como genéticos, jueguen un papel en la etiología del CEE. El diagnóstico al nacimiento se realiza en base al cuadro clínico, pero el CEE puede detectarse prenatalmente mediante exploraciones ecográficas cuidadosas, siendo el hallazgo índice la no visualización repetida de la vejiga fetal con su contenido habitual (4, 6)

En Cuba se detectaron entre los años 1969 – 2007 seis casos diagnosticados en el Hospital Pediátrico de Matanzas y uno en el hospital “Carlos Manuel de Céspedes” de Bayamo. En nuestra Provincia y principalmente en nuestro Municipio es el primer caso diagnosticado prenatalmente, constituyendo esto la motivación para realizar el presente trabajo. Aunque el diagnóstico prenatal es sensible y específico, se precisa de un correcto entrenamiento y adecuada paciencia del examinador para completar un estudio ultrasonográfico en la que se pueda visualizar la vejiga fetal en fase de llenado y vaciado.

PRESENTACIÓN DE CASO

Paciente de 23 años de edad, con historia obstétrica de G2 P1 eutócico, con fecha de última menstruación de 16/4/11, clasificada de riesgo genético bajo, estudios realizados normales, marcador del primer trimestre sin alteraciones, alfafeto proteína (AFP) en 0.38 mom. Al realizarse el ultrasonido del segundo trimestre, en la semana 19.6 de gestación, no se visualizaba la vejiga, existiendo una masa en la línea media del hemiabdomen inferior de la pared abdominal, en estudio seriado cada 60-90 minutos, con líquido amniótico y riñones normales. Luego de este hallazgo, la gestante fue asesorada y remitida al Centro Provincial de Genética con el diagnóstico de extrofia de la vejiga, para confirmación y reevaluación del caso a un III nivel.

La pareja fue informada y asesorada por un equipo multidisciplinario del Centro Provincial de Genética médica y la misma decidió la interrupción electiva de la gestación.

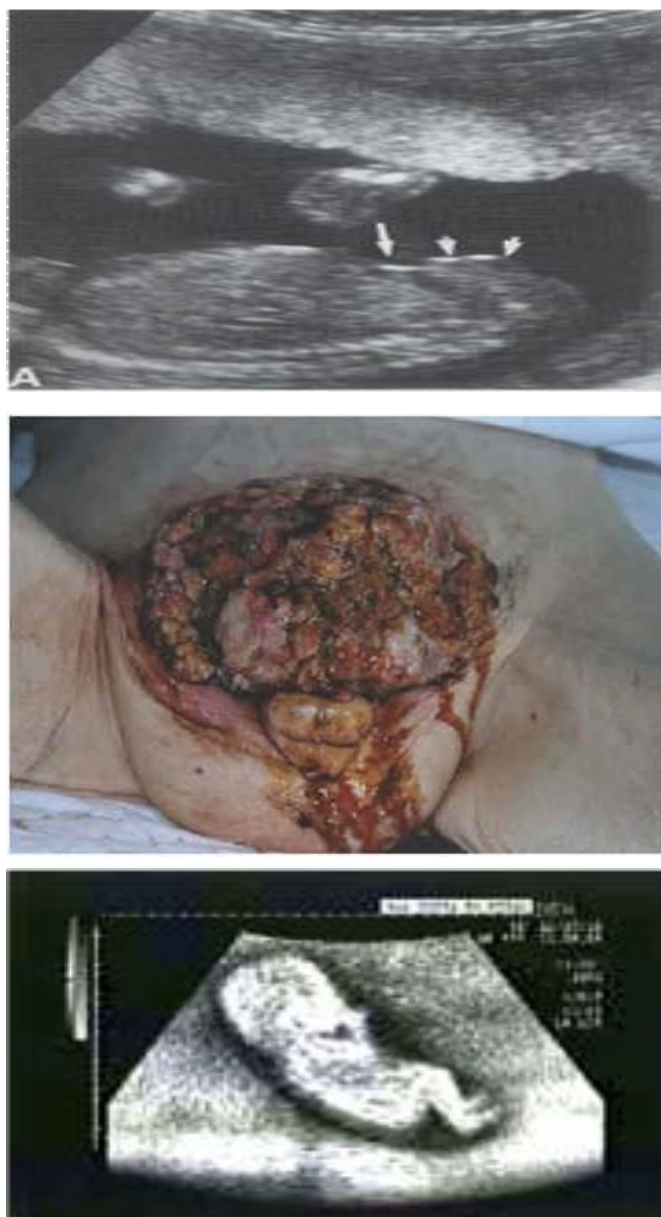
El producto de la concepción fue un feto de 450 gramos y sexo femenino.

Resultados de anatomía patológica:

1. Ausencia de fusión de huesos pélvicos.
2. Malformación de vulva, clítoris prominente, labios mayores cortos y abiertos.

3. Vejiga insertada en pared abdominal.

FIGURA 1. Extrofia vesical



DISCUSIÓN

Los defectos congénitos del aparato genitourinario representan entre el 15 y el 30% de todas las anomalías diagnosticadas durante el embarazo. La mortalidad, debido a las alteraciones de tracto urinario, es alta, aproximadamente del 60%, a pesar de las limitaciones del diagnóstico ultrasonográfico de la extrofia de la vejiga, cuya incidencia es infrecuente; ocurre de uno por cada 50-60 mil recién nacidos, es una de las peores anomalías del tracto urogenital, pues conlleva a un tratamiento quirúrgico por el urólogo y el ortopédico por varias etapas, desde los primeros meses de vida, a épocas cercanas a la adolescencia. Una vez detectada, es necesario brindar a la pareja información acerca del tipo de anomalía, pronóstico del feto, riesgo de recurrencia, conducta a seguir en futuros embarazos, posibilidad de ofrecer terapia fetal.

Ante la no visualización de la vejiga con líquido amniótico y riñones normales, se deben considerar otras posibilidades diagnósticas, entre las que se encuentran: extrofia de la cloaca, uraco patente, quiste alantoico, que alteran el aspecto de la vejiga. En el caso que se discute los hallazgos fueron detectados en el tiempo de 19.6 semanas; la detección de esta alteración fue mediante el ultrasonido de

segundo trimestre del embarazo. Se evidencia una vez más la importancia que tiene la realización del ultrasonido en este periodo gestacional.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS:

1. Alina Rodríguez J A. Ultrasonografía diagnóstica fetal, obstétrica y ginecológica. La Habana : Ed. Ciencias Médicas; 2010. p. 172.
2. Cabral Riveiro J, Silva C, Riveiro C. Carcinoma epidermoide en extrofia de vejiga. *Actas Urolog Esp* 2005; 29(1): 110-2.
3. Peña E de la, Hidalgo J. Tratamiento quirúrgico del complejo extrofia epispadias : revisión y conceptos actuales. *Actas Urol Esp* 2003; 27: 450 -7.
4. Espinosa Chávez GB. Extrofia vesical en edad adulta : ¿Vida normal después de la reconstrucción total? *Rev Mex Urol* 2005; 65(3): 202-205.
5. Fong Aldama F, Álvarez Núñez R, Santana Valera R, Toledo Martínez E, García Sosa N. Extrofia vesical.difícil y complicado tratamiento en el campo de la urología ortopedia .*Rev. Med electrón [seriada en Línia]* 2007; 29(2). Disponible en: <http://www.cpimtz.sld.cu/revista/vol2/tema06.htm> (consultado 20 junio 2012)
6. Caballero MJ. Estudio a mediano y largo plazo del efecto de la osteomía pélvica de

cierre. *Rev Española de Cirugía Osteoarticular* 2005; 40(223): 115-121

7. Peña E de la, Hidalgo J, Caffaratti J, Gorat JM, Villavicencio. Tratamiento quirúrgico del complejo extrofia epispadias; revisión y conceptos actuales. Disponible en: [http:// www.bago .com](http://www.bago.com). (consultado el 24 septiembre 2010) gargallo pc,borer
- Jecontemporary antronus in Blatter extrofia curren opinión in *urología* 2007;17(4): 272-50.
8. Piro Brosca C, Martín Osorio JA. Epispadias severos : técnica de Mitchell. *Cir. Pediat* 2003; 16:193 – 6.
9. Puertos Hernández N. Ultrasonido Ginecobstétrico. La Habana: Ed Ciencias Médicas; 2006.
10. Surer I, Baxer LA, Jeffs RD, Gearhart JP. Modified Young – Dees – Ledbetter bladder neck reconstruction in patients with successful primary bladder closure elsewhere; a single institution experience. *J Urol* 2001; 165 (6): 2438 – 40.