

## RECONSTRUCCION COMPLETA DEL TRACTO URINARIO EN LA EXTROFIA VESICAL EVALUACION DE LOS RESULTADOS

Prof. Dr. Sami Arap

Vamos a exponer un nuevo método de tratamiento de extrofias vesicales que se ha desarrollado a causa de nuestra insatisfacción con otros métodos.

El tratamiento de estrofia vesical es muy complejo. Incluye la continencia urinaria, aspectos sexuales, protección del árbol urinario y ciertamente es el problema más complejo que puede presentarse a un urólogo pediatra.

Diap.: Esta es la foto de una niña recién nacida, de 3 días de vida, con extrofia vesical. Se observan los signos característicos de la epispadias en la mujer, la bifidez clitoriana y los dos meatos ureterales expuestos. La cicatriz umbilical, la malformación perineal y el pubis abierto que hace protrusión en la piel.

Diap.: Esta malformación comprende un espectro de grados variados. Este sería el más importante. Es una extrofia de cloaca, cuando la extrofia comprometida, la cloaca antes de su estación en el intestino y seno urogenital, existe una porción mediana más pálida de intestino y dos porciones laterales, que son dos hemivejigas, la vejiga anterior y abriéndose ese seno urogenital tenemos dos hemivejigas, una de cada lado, con los meatos ureterales cateterizados. Este es el grado más importante de la malformación donde existe frecuentemente perforación anal y prolapso del intestino por el agujero intestinal que, en general, son prolapso de la zona ileocecal. La malformación en ese grado muchas veces es incompatible con la vida por agenesia de porciones muy extendidas del intestino.

Diap.: En la otra extremidad de ese espectro están las epispadias incontinentes, donde la malformación comprende la pared abdominal, la estructura ósea, hay una diástasis pubiana y compromiso del mecanismo esfinteriano delicado en el hombre y en la mujer se traduce por esa bifidez clitoriana y la agenesia total de la uretra con incontinencia.

Podemos tener casos más benignos con agenesias de porciones distales de la uretra, como las epispadias y, en ese caso, la malformación es muy sencilla en el sentido de que no compromete la continencia en general.

El tratamiento ideal de la extrofia sería la reconstrucción de la vejiga. Eso sólo puede intentarse en casos seleccionados. Este es el ejemplo de una niña con extrofia vesical con una amplia vejiga elástica que sale hacia el interior, que tiene una pared muscular relativamente conservada con prolapso de los dos meatos ureterales y es un caso que se presta para una reconstrucción primaria, o sea, para el cierre de la vejiga, e intentar darle continencia.

En nuestra experiencia, esta manera de presentación comprende una minoría de enfermos, no más del 30 al 40 %; de ellos que en nuestra opinión se prestan a una reconstrucción.

Esa opinión es divergente con la del Dr. Rickers (?), que hace reconstrucción primaria en muchos enfermos y cree que el 70 % de ellos se prestan a un cierre primario de la vejiga.

La malformación puede presentar aspectos muy peculiares, como en este niño, en que hay una multiplicidad de

penes. Puede verse una estructura peniforme que tiene un orificio en su base, conectado con una vejiga, y tenemos una placa extrófica de intestino ectópico, otro pene aquí y otro pene debajo con dos hemiescrotos. Este niño está internado actualmente en el Servicio y se va a hacer un cambio de sexo: será transformado en mujer, haciendo la amputación de los penes displásicos e intentando transformar una de estas placas de intestino ectópico en una vagina para el cambio de sexo.

En la década del 60, en el Servicio se hizo tentativa de reconstrucción primaria de vejiga en 27 enfermos, que tuvieron su vejiga reconstruida, y vieron el cuello vesical cerrado para el intento de darle continencia.

En una revisión tardía, hemos verificado que casi todos los casos fallaron y tuvieron una incidencia de incontinencia muy alta, prácticamente, 20 de 21 enfermos.

Aquí hay dos con continencia parcial, lo que quiere decir niños que, después de cerrada la vejiga, eran capaces de mantenerse secos por períodos muy cortos, de 10 a 20 minutos.

Una sola enferma quedó continente. Era una niña con una vejiga extraordinariamente buena. No tuvo necesidad de plástica antirreflujo, no tiene reflujo ureteral y sí presenta una continencia perfecta.

Diap.: Todos estos niños han sido sometidos a una reconstrucción en un solo tiempo —que hoy parece no ser lo ideal— y tuvieron que sufrir numerosas operaciones, por complicaciones del árbol urinario superior, por lesiones ureterales, por la formación de cálculos, por la presencia de reflujo, o bien porque quedaran derivaciones tardías tipo operación de Bricker, etc.

La casi totalidad de estos pacientes han presentado reflujo véscico-ureteral en el postoperatorio. Una niña se quedó sin reflujo; tenía una vejiga muy buena y una extrofia de muy buen grado.

Alrededor del año 1958 se empezó un programa de derivación urinaria que se desarrolló a iniciativa del profesor Meneses de Goes, que hizo su tesis de doctorado con la operación de Bricker. En ese entonces, en todo el mundo se realizaba derivación tipo Bricker, que era considerado un método ideal de tratamiento.

En la actualidad, no se acepta como método de tratamiento una derivación urinaria de este tipo, ya sea porque los enfermos no lo aceptan o porque lleva a complicaciones de deterioro renal.

Diap.: En el Servicio se practican uretero-sigmoideostomías. Es una buena manera de derivación. Realizada con buena técnica, se obtiene un mecanismo antirreflujo y algunos de estos pacientes pueden llevar una vida satisfactoria.

La neovejiga rectal que fue también motivo de la tesis del Dr. Goes, ha proporcionado excelentes resultados. Varios pacientes presentaban incontinencia urinaria y fecal por el periné. Ese problema nos indujo a abandonar la neovejiga rectal.

En ese procedimiento, resulta difícil evaluar la competen-

cia del esfínter anal. Al practicarse la disección de ese esfínter para hacer una neovejiga rectal, puede producirse una lesión que puede llevar a la incontinencia.

Desde 1968 estamos empeñados en un nuevo programa de reconstrucción de la extrofia vesical.

En la extrofia vesical se encuentran vejigas chicas, infectadas, de difícil drenaje, con una incidencia muy elevada de fistulización, que han complicado la reconstrucción y han ocasionado intervenciones prolongadas.

Otro problema es el de la capacidad vesical. Un niño no podrá tener una buena continencia si no posee un excelente reservorio. Muchos niños quedaron continentes y con vejigas pequeñas.

El reflujo vésico-ureteral es un fenómeno prácticamente constante en las extrofias reconstruidas en las que se tiene que hacer un reimplante ureteral.

También nos preocupa el problema de la pared abdominal. Las osteotomías ilíacas permiten cerrar bien la pared abdominal, pero pueden presentar inconvenientes. Observamos la presencia de procesos infecciosos u óseos que pueden llevar a deformaciones definitivas, por lo que pensamos recurrir a otro procedimiento de reparación de la pared abdominal.

Nos preocupa además el tamaño pequeño de los penes de estos pacientes que llevan a una incapacidad sexual. Es un pene encorvado, con la cuerda venérea dorsal contra la pared abdominal, que impide que durante la erección el pene se dirija hacia abajo.

Finalmente, el problema más complejo es el de la continencia urinaria.

De lo expuesto surge que deba iniciarse un programa de reconstrucción de la extrofia vesical.

Diap.: Este caso de extrofia es muy ilustrativo: a este niño se le hizo la reconstrucción y quedó continente con una pequeña vejiga que le permitía estar seco durante 10 a 15 minutos. Tiempo después, este niño presentó deterioro progresivo, con dilatación ureteral y pielocalicial bilateral y la vejiga no se agrandaba.

Consideramos que la pequeña capacidad vesical es de suma importancia para la continencia, por lo que le practicamos una colocistoplastia de agrandamiento, sin implantar los uréteres. Aumentamos la capacidad vesical con una asa de sigmoide. Este niño mejoró el drenaje, sigue con reflujo bilateral pero presenta una continencia de 3 a 4 horas; tiene una gran capacidad vesical y estamos siguiendo su evolución.

Diap.: Hemos operado muchos enfermos con técnicas destinadas a obtener una mayor continencia.

Utilizamos la técnica de Yanguist (?), que actúa simplemente sobre el cuello vesical estrechándolo e intentando darle mayor continencia.

Como el número de fracasos era alto, recurrimos a la operación de Lebeter (?), que reimplanta los dos uréteres para liberar el triángulo, con lo que se construye un largo tubo mucoelástico de 4 a 5 cm, cuya morfología es similar al esfínter urinario y que podría ofrecer continencia.

Con la técnica de Tanago (?) utilizamos el colgado de pared vesical anterior en los casos en que existía vejiga muy pequeña, donde la incidencia de reimplante de uréter resulta muy difícil. Hecha una sección a nivel del cuello vesical, uno se queda con el tubo uretral, se cierra la vejiga transversalmente con la anastomosis del tubo de pared anterior de la vejiga al tubo uretral. Este tubo muscular tiene

una función esfinteriana.

Con las dos técnicas anteriormente descritas, hemos obtenido mejores resultados.

Diap.: Esta foto corresponde a la operación de Tanago (?) en un varón. La sonda está pasada por la uretra, la vejiga está cerrada transversalmente y el tubo de pared anterior vesical. Queda por hacer la anastomosis entre este tubo y la uretra.

Diap.: En esta otra enferma se practicó la operación de Tanago y en el postoperatorio se observa reflujo bilateral por el edema. La niña estaba continente. En la actualidad tiene una continencia perfecta: orina cada 3 ó 4 horas, y no tiene residuos.

Diap.: Esta es una operación de Galabeter (?). Ese niño ya había sido operado por la técnica de Lebeter (?). Se le hizo un tubo muy corto y durante dos o tres años quedó incontinente. Se resolvió reoperarlo, prolongando el tubo y cerrando la vejiga que aquí está abierta. El resultado final fue excelente y el niño quedó continente. Ese tubo es un elemento crítico para la obtención de continencia. Un tubo más largo puede ofrecer una resistencia adecuada al vaciamiento vesical, siempre que exista buena capacidad vesical.

Con toda esta experiencia procuramos modificar la técnica de Couveller (?) para la reconstrucción de extrofia vesical. Preparamos un nuevo programa sobre la base de evitar la fístula, hacer una reconstrucción a seco, o sea, a cuabuerto de la derivación urinaria.

Esta derivación urinaria, que es el conducto sigmoide que permite la reconstrucción a seco habrá de servir en el futuro como una colocistoplastia de ampliación vesical. Además, puede prevenirse el reflujo haciendo el reimplante ante el reflujo del uréter en el intestino.

Como la osteotomía ilíaca implica una hospitalización prolongada, de alrededor de dos meses, tiempo durante el cual el niño debe permanecer inmovilizado con un yeso en el postoperatorio. Conjuntamente con los médicos de cirugía plástica hemos ideado una ampliación de la operación de Allen Spens (?) del Dr. Taiana (?), que la propuso, para reconstruir el Monte de Venus. Hacemos colgajos muy amplios, que al mismo tiempo que forman la pared abdominal y reconstituyen el Monte de Venus, permiten delinear colgajos aponeuróticos para cerrar la pared abdominal.

El alargamiento del pene y la tubulización de la vejiga constituyen el mejor procedimiento para obtener continencia. Hemos aprendido que la vejiga no puede ser suficiente para hacer un tubo adecuado y, al mismo tiempo, un reservorio, pero si se utiliza toda la vejiga para hacer un tubo músculo-elástico esfinteriano, el mismo podrá tener la seguridad suficiente para obtener continencia.

El programa empezó con la construcción de un conducto sigmoide con implante urétero-cólico con plástica antirreflujo.

A cubierto de esta derivación urinaria, que ha de servir como colocistoplastia, realizamos la tubulización de la vejiga en seco con muy poca posibilidad de infectar o de fistulizar. Intentamos hacer un tubo de 4 a 8 cm, cerrando la musculatura en la forma que vemos aquí, o bien cerrándolo como un jacketón (?).

Otro tiempo es la anastomosis del conducto sigmoide a la extremidad del tubo y el cierre de la ectomía.

Intentamos llevar a cabo este programa en cuatro tiempos, porque queríamos evitar complicaciones quirúrgicas y no queríamos hacer operaciones muy largas. En el varón, es

necesario hacer un tiempo previo a la tubulización, de agrandamiento del pene.

**Diap.:** Se inicia el programa con este conducto sigmoide, con mecanismo antirreflujo, el reflujo ureteral hecho en la parte mediana del asa intestinal, de modo de dejar libres las dos extremidades para la anastomosis al tubo y para el cierre.

**Diap.:** La operación del conducto sigmoide nos ha brindado un número crecido de complicaciones, sobre todo de obstrucción en la reimplantación uretero-cólica.

Con las técnicas de Lebetter y Kelalis (?) hemos intentado hacer un reimplante de la submucosa con un túnel muy grande, para prevenir el reflujo. La incidencia de obstrucción fue muy elevada.

Antes de proseguir con el programa esbozado, hemos reoperado la mayoría de estos pacientes intentando la corrección de estas complicaciones, que fueron superadas con la nueva operación.

En el reimplante ureterocólico con mecanismo antirreflujo no es clínicamente aparente la obstrucción y tres enfermos perdieron un riñón, cada uno, silenciosamente. Al regresar al cabo de un año, se comprobó que el riñón no tenía ninguna función.

De los casos de reflujo, 3 se reimplantaron por la técnica de Kelalis (?), uno permanece con reflujo, dos volvieron a la normalidad y tres casos se siguen clínicamente porque es un reflujo de escasa intensidad sin repercusión clínica ni radiológica.

En este programa es esencial una vigilancia muy de cerca de estos enfermos.

Una vez realizada la derivación, en los varones se hace un alargamiento del pene. Nosotros seguimos la técnica propuesta por Elvis Johnson (?). Se reseca la cuerda venérea, se hace la liberación de los cuerpos cavernosos de sus conexiones isquiáticas.

**Diap.:** Se observa la incisión cerca del surco balanoprepucial, los dos cuerpos cavernosos que son liberados, se saca la cuerda venérea, se protege el verumontánium y los cuerpos cavernosos son disecados de sus inserciones isquiáticas, consiguiéndose un alargamiento satisfactorio del pene. Y con la rotación del prepucio y la fascia dorsal se consigue revestir esta zona cruenta.

En la actualidad, se sigue la técnica propuesta por John Dackel (?), que utiliza esta zona de piel o mucosa para-estrofica para alargar el pene y conservar el prepucio para revestir posteriormente la uretra.

Después de esperar el varón 4 ó 5 meses la cicatriz del alargamiento de su pene, pasamos al tiempo siguiente que es hacer un tubo de la vejiga. No importa que la vejiga sea pequeña, siempre existe longitud suficiente sobre todo si se hacen dos incisiones laterales, se incide (?) el perímetro fibroso de la extrofia y se consigue un tubo más largo, de 5 a 7 cm, que se debe hacer muy estrecho y gordo como una faja de mucosa mediana que sirve para hacer el tubo uretral.

La musculatura es tubulizada alrededor del tubo mucoso y se conserva una pequeña cúpula para facilitar la anastomosis del conducto sigmoide al tubo uretral.

Hemos abandonado la osteotomía porque exigía que se mantuviera al niño en un molde de yeso durante un par de meses. Era difícil mantenerlo seco, el yeso se llenaba de orina.

En su lugar hacemos rotación de colgajos muy parejos pero agrandados.

La rotación de colgajos sale de la parte craneal de la falla de la extrofia, lateralmente, sigue por la vía inguinal, se sutura en la línea media y se cierra. Aprovechando la rotación de los colgajos se cierra la falla mediana contra la aponeurosis del recto anterior abdominal.

**Diap.:** Esta es una vejiga muy chica de un niño de un año de edad. Con incisiones laterales se pudo obtener un tubo largo. No podríamos tener aquí material suficiente para construir una buena vejiga, pero sí para hacer un tubo adecuado. Dejamos un colgajo mediano mucoso muy estrecho, de un centímetro de diámetro y suturamos las aletas laterales y cerramos la musculatura.

**Diap.:** Este caso es el hijo de un médico que tenía una placa de extrofia minúscula. Se hizo el conducto sigmoide y luego el alargamiento del pene que fue recubierto con piel, los colgajos laterales. Resultado final: con la sutura de los colgajos en la línea media se ha cerrado el monte de Venus y se ha hecho muy sólida la pared abdominal. Al cabo de 4 ó 5 meses, se entra por la zona mediana para hacer la anastomosis del conducto colónico y si no hay complicaciones a los pocos días el niño va a orinar por la uretra.

**Diap.:** En esta mujer de 31 años de edad se hizo todo el programa en cuatro meses. Hasta esa edad no había recibido tratamiento alguno. Tenía una vejiga realmente pequeña. Esa mujer vivía como una paria, no tenía vida social alguna, tenía vergüenza, la familia tenía también vergüenza de ella, la mantenía aislada. Un hermano resolvió que intentáramos su tratamiento. Curiosamente, la urografía inicial es normal. Las extrofias pueden no tener problemas urológicos. Llevado a cabo el programa, se observa el conducto sigmoide, el tubo de la vejiga está vacío y tiene continencia en la extremidad craneal de ese tubo. Esta mujer quedó inmediatamente continente, cambió de personalidad, se puso muy conversadora, alegre, encontró novio, vino a vernos a pedir permiso para casarse y se fue. Quedó embarazada en una pequeña ciudad del N.E. brasileño. Sin conocer los antecedentes de esta mujer, el obstetra que la trató le hizo una cesárea y esta mujer tuvo un hijo normal. Esta mujer sigue continente y lleva una vida normal.

**Diap.:** Este es otro ejemplo: una obstrucción ureterovesical en una extrofia. Esta niña, hija de un médico, nos llegó cuando tenía un año de edad. Puede observarse en una cistografía miccional el tubo uretral, la pequeña vejiga y el conducto sigmoideo. Le hicimos un conducto enorme que quizá tengamos que disminuir, pero vacía muy bien. Esta niña tiene ahora 4 años, se queda seca por períodos de dos o dos horas y media, aunque no sabe cuándo va a orinar, y cuando realiza un esfuerzo vacía su vejiga pero no orina en períodos regulares. Tiene períodos de continencia muy buenos. Creo que cuando llegue a la edad de obedecer y orinar con horarios ritmados, no tendrá problemas para llevar una vida social perfecta. La urografía muestra un árbol urinario superior normal. Hasta ahora no hemos visto que ningún riñón sufriera deterioro si no había un reflujo o una estrechez.

**Diap.:** Este es el caso de un muchacho del Uruguay. Nos llegó cuando ya había cumplido los 20 años de edad. No había sido sometido a ningún tratamiento previo. Tenía una vejiga virgen, le hicimos todo el programa, tiene un perfil uretral de alta presión, 75 cm, y una extensión de 4 cm. Su continencia es perfecta, juega al fútbol, corre y no pierde una gota de orina, pero tiene una pequeña vejiga encima del tubo que funciona como una vejiga no

inhibida. Tiene una incontinencia por urgencia, por imperiosidad. La pequeña vejiga se llena con la orina que refluye del conducto hacia la vejiga, tiene una urgencia miccional, debe correr al baño sino pierde orina. Por esta polaquiuria y urgencia debe orinar cada hora u hora y media.

Otros pacientes han presentado el mismo fenómeno, un problema de vejiga neurógena no inhibida. Algunos de ellos responden bien al uso de Propantelin (?), de Probanthine, que les da un intervalo seco más largo, pero mientras no tienen el deseo de orinar, su continencia es perfecta.

Diap.: Estamos intentando desarrollar un programa nuevo para disminuir el número de operaciones. Este es el caso de un muchacho brasileño de 20 años, en el que se había hecho una reconstrucción. Se observa una vejiga muy pequeña incontinente: le hicieron una derivación con ureterostomía cutánea. El muchacho nos llegó con una osteotomía cutánea en la fosa ilíaca derecha. Como quería salir del problema, la practicamos en un solo tiempo una ileocecostoplastia y una tubulización de la vejiga. Inmediatamente adaptada la ileocecostoplastia al tubo vesical. Puede observarse la invaginación ileocecal con la finalidad de obtener un mecanismo antirreflujo y la miccional muestra el tubo ureteral hecho a costa de la vejiga que le proporciona una continencia perfecta. Este muchacho tiene que orinar cada 90 minutos pero si toma 2 ó 3 cápsulas al día de Probanthine, se queda con intervalos secos de 3 a 4 horas. No tiene reflujos y su urografía es normal.

Esto muestra la posibilidad de intentar la reconstrucción del cierre de la vejiga con la técnica de John Dacker (?) para alargar el pene y con esa rotación de colgajos. Se puede hacer en un solo tiempo el agrandamiento de la vejiga y la

tubulización de la vejiga como en este caso, y entonces tendríamos todo el programa en dos operaciones. Esto ofrece también la ventaja de disminuir la incidencia de complicaciones urétero-cólicas.

Diap.: Este es nuestro caso más antiguo, una muchacha que ahora debe tener 20 años. Su urograma es normal, su continencia es muy buena. Tenía una continencia para dos horas y media a tres horas, y curiosamente, cuando llegó a la pubertad, disminuyó sensiblemente su período seco y ahora tiene que orinar cada hora. Está insatisfecha por esa situación.

Diap.: Este muchacho es el segundo caso que tuvimos. Le hemos sacado el sigmoide del tubo vesical y anastomosado al intestino. Tiene una urétero-sigmoideostomía con un buen mecanismo antirreflujo que seguramente tendrá buena evolución. Después de hecho el conducto sigmoideo, el paciente quedó con una continencia muy buena, orinaba cada 3 a 4 horas pero después de 1973 empezó a dilatarse el conducto sigmoideo y a no vaciar bien su vejiga. En 1979 llegó con una retención urinaria y con más de un litro de orina en su conducto colónico dilatado, lo que muestra la eficacia del mecanismo antirreflujo con más de un litro de orina. No tuvo crisis de pielonefritis aunque la orina estuviese infectada. Lo hemos dejado con un cateterismo intermedio. Se pasa él mismo el catéter tres o cuatro veces al día para vaciar su vejiga. Está perfectamente seco y el árbol urinario superior está bien conservado.

Diap.: Con la cistometría pueden observar a algunos de estos niños que con el pequeño llenado ya desarrollan una contracción radical, se comportan como vejigas no inhibidas y pueden entender por qué tienen esa imperiosidad para orinar. Responden en distinta medida al uso de anticolinérgicos.