

Epispadias femenino: Una propuesta terapéutica

Dres. C. Perea, L. Bianco, F. Gayubo, C. Martínez, E. Carpaneto.

Cirugía Pediátrica y Ginecología. Hospital Nacional Prof. A. Posadas. Buenos Aires, Argentina.

Resumen

La reparación del epispadias femenino, incluye la corrección del aspecto cosmético de los genitales externos y de la continencia urinaria. La ausencia de uretra y esfínter tiene como consecuencia una escasa capacidad vesical. Se presenta una paciente de sexo femenino de 7 años de edad, que fue derivada a la consulta a los 2 años por incontinencia urinaria, con epispadias completo, clitoris bífido y separación de los labios menores. Se descartaron otras malformaciones. Se realizaron inyecciones de polidimetilsiloxano (Macroplastique) al cuello vesical para aumentar la resistencia de salida, a los 3, 4 y a los 5 años. Se pudo comprobar una ampliación vesical radiológica y urodinámica (40cc de volumen inicial a 200 cc a los 6 años de edad), con mejoría clínica de la incontinencia. A los 6 años se realizó la cirugía reconstructiva genito-urinaria, consistente en uretro-plastia, colpo-suspensión retro púbica y sling suburetral con malla de Polipropileno monofilamento (Prolene). A los ocho meses del postoperatorio, la paciente presentaba micciones espontáneas a voluntad, y permanece con régimen de evacuación vesical cada cuatro horas. La ecografía vesical no muestra residuo y la flujometría urinaria es normal. Se enfatiza el concepto de que la ausencia de resistencia de salida a la orina lleva a una vejiga pequeña, pero que mantiene el potencial de distenderse, hasta lograr una buena capacidad. El tratamiento ideal parece no existir, pero debería ser simple, con bajo riesgo para el paciente, repetible y que permita ulteriores procedimientos quirúrgicos.

Palabras clave: Epispadias femenino - Uretroplastia - Ampliación Vesical.

Summary

Female epispadias repair includes genital cosmetic appearance and urinary continence correction. We present a two years old girl having complete epispadias with bifidus clitoris. Other malformations are ruled out. At the age of three, 4 cc of polydimethyl siloxane is injected to the bladder neck to increase output resistance. This procedure is repeated at 4 and 5 years old and radiological confirmation of bladder augmentation is observed. At the age of six, urethroplasty, retropubic colposuspension and suburethral polypropylene mesh sling is done. Eight months later the patient have voluntary spontaneous voiding. Bladder ultrasound shows normal urine flow with complete emptying.

Index words: female epispadias – Urethroplasty

Resumo

O tratamento da epispádia feminina, inclui a correção do aspecto cosmético dos genitais externos e da continência urinária. A ausência de uretra e esfínter tem como consequência uma escassa capacidade vesical. Apresenta-se uma paciente do sexo feminino com 7 anos de idade, que foi encaminhada para consulta aos 2 anos por incontinência urinária, com epispádia completa, clitóris bífido e separação dos pequenos lábios. Foram descartadas outras malformações. Aplicaram-se injeções de polidimetilsiloxano (Macroplastique®) no colo vesical para aumentar a resistência de saída, aos 3, 4 e 5 anos. Pode-se comprovar uma ampliação vesical radiológica e urodinâmica (40ml de volume inicial para 200 ml aos 6 anos de idade), com melhora clínica da incontinência. Aos 6 anos realizou-se a cirurgia geniturinária reconstrutora, constituída por uretroplastia, suspensão vaginal retro-púbica e sling suburetral com polipropileno monofilamentar (Prolene®). Aos 8 meses de pós-operatório, a paciente apresentava micções voluntárias espontâneas, e permanece com cateterismo intermitente limpo a cada 4 horas. A ultra-sonografia vesical não mostra resíduo e a fluxometria urinária é normal. Enfatiza-se o conceito de que a falta de

resistência à saída da urina leva a uma bexiga pequena, mas que mantém o potencial de distender-se, até adquirir uma boa capacidade. O tratamento ideal parece não existir, mas deveria ser simples, com baixo risco para a paciente, reproduzível e que permita procedimentos cirúrgicos posteriores.

Palavras chave: *Epispádia feminina - Uretroplastia.*

Introducción

La reparación del epispadias femenino, incluye la corrección del aspecto cosmético de los genitales externos y la continencia urinaria, influenciada esta última por la ausencia de uretra y esfínter con escasa capacidad vesical.

Durante años el tratamiento de la incontinencia estructural del epispadias, ha sido mediante cirugías complejas y estadiadas, que incluía reparación del área genital en primer lugar y posteriormente reconstrucciones del cuello vesical, rotaciones de la uretra, cauterización de la misma, interposición del útero, colgajos vesicales, suspensiones del cuello vesical, ampliaciones vesicales con estomas continentes o esfínteres urinarios artificiales en el intento de lograr continencia con resultados no siempre favorables.

Presentamos un caso en una paciente con epispadias tratada con inyección de Macroplastique y reconstrucción del área genitourinaria.

Analizamos su diagnóstico, fases del tratamiento y evolución.

Material y método

Se trata de una paciente de sexo femenino de 7 años de edad.

Consulta a los dos años de edad por incontinencia de orina y malformación del área genital externa, diagnosticada por su pediatra, en examen general.

Carece de antecedentes personales y heredofamiliares de importancia.

Al examen físico se constata epispadias completo, con bifidez del clitoris y separación de los labios menores.

El examen con ultrasonido muestra ambos riñones normales y vejiga sin replecionarse.

En la cistouretrografía miccional realizada con balón obturando el cuello, se observa vejiga de pequeña capacidad, de aproximadamente 40 cc., con paredes lisas, cuello abierto y ausencia de reflujo vesicoureteral.

Los datos obtenidos del estudio urodinámico fueron inevaluables, dada la baja capacidad vesical y la escasa colaboración de la paciente.

A los 3 años de edad y con la finalidad de crear resistencia de salida y quizás aumentar en consecuencia la capacidad vesical, bajo anestesia general, se inyectan en el cuello vesical 3 cc. de polidemetil siloxano (Macroplastique), en horas 12, 3, 6 y 9.

No fue necesario el uso de endoscopia, ya que pudo realizarse directamente en el cuello expuesto.

Si bien, el cierre del cuello se logró en gran medida, la sensación subjetiva era de necesidad de usar mayor cantidad de material.

El procedimiento fue tolerado y la paciente dada de alta en el mismo día.

Fue controlada en forma ambulatoria.

Los cambios prácticamente no aparecieron, persistiendo con incontinencia de orina diurna y nocturna y el uso de pañales.

A los 4 años y medio de edad, se repitió el procedimiento, de igual forma, utilizando en este caso 4 cc, de polidemetilsiloxano (Macroplastique).

En el seguimiento, experimento lenta mejoría, traducida por espacios de casi dos horas de continencia, sensación de lleno vesical, presencia de chorro miccional, y escapes con el llanto, juegos y esfuerzos.

Continuaba usando pañales.

El ultrasonido mostraba riñones sin alteraciones.

La cistouretrografía miccional mostraba una vejiga con mayor capacidad, sin reflujo vesicoureteral.

El estudio urodinámico, era de una vejiga de 100 ml. de capacidad, estable, con pérdida de líquido perisonda al fin del llenado y aceptable complascencia.

A la edad de 5 y medio años repetimos el procedimiento, utilizando en esta oportunidad 4 cc. de polidimetisiloxano (Macroplastique).

La paciente fue controlada con intervalos de 3 meses y al año de la última inyección, experimento gran mejoría, permaneciendo seca por periodos de tres horas o más, sin enuresis, aunque con escapes diurnos de orina, esporádicos, con el esfuerzo.

La cistouretrografía miccional mostraba vejiga lisa, esférica, con leve reflujo vesicoureteral izquierdo grado II, con cuello vesical bien formado.

El estudio con ultrasonido, mostró ambos riñones normales y la visualización del material inyectado en el área del cuello vesical.

En el estudio urodinámico la capacidad era de 200 ml. (V N 190 – 220 ml para la edad), con buena complascencia, estable y punto de presión de pérdida menor a 30 cm.

A los 6 años se le realizó reconstrucción del área genitourinaria.

Técnica: Posición de litotomía. Uretroplastia mediante tubularización de la placa uretral, Liberación del cuello vesical y movilización para llevarlo a posición abdominal, suspensión del cuello con agujas al espacio retropúbico con fijación supraaponeurotica utilizando material irreabsorbible y colocación de malla de Polipropileno monofilamento (Prolene) a manera de sling suburetral.

Sonda Foley transuretral durante diez días.

No presento complicaciones inmediatas postoperatorias.

A 8 meses de post-operatorio, la paciente presenta micciones espontáneas a voluntad, y permanece con régimen de micción cada cuatro horas.

Esporádicamente presenta escapes mínimos de orina, en horas de escolaridad y no utiliza pañales.

Los urocultivos son negativos

El ultrasonido muestra riñones normales, vejiga de paredes lisas, imágenes en cuello vesical de la sustancia inyectada y ausencia de residuo post-miccional.

La flujometría urinaria es de 16 ml/segundo.

La paciente no consiente la realización de un nuevo estudio urodinámico solicitado.

El aspecto cosmiológico del área genital es bueno y los padres muestran entera conformidad con el resultado.

Discusión

El epispadias congénito es la expresión menor del complejo conocido como Extrofia-epispadias.

La frecuencia es menor en el sexo femenino que en varones en una proporción 1: 4 y se ha reportado una incidencia de 1: 480.000 recién nacidos.

Se caracteriza por la embocadura del cuello vesical en la horquilla anterior de la vulva, con la placa uretral entre los labios mayores. Puede acompañarse de vagina y ano anteriores y labios menores separados.

La sínfisis púbica puede ser normal en las formas más leves, o estar completamente separadas, existiendo en su reemplazo una banda de tejido conectivo que une los huesos púbicos.

Se pueden distinguir tres grados del defecto.

En el primero solo existe un clitoris bifido.

En el intermedio, la anomalía involucra casi toda la uretra y el esfínter está respetado.

Es completo, cuando está incluido el esfínter.

El epispadias completo se acompaña invariablemente de incontinencia urinaria.

Durante años el tratamiento de la incontinencia estructural del epispadias, ha sido mediante cirugías complejas y estadiadas, que incluían reparación del área genital en primer lugar y posteriormente reconstrucciones del cuello vesical¹. Klauber y Williams reportan un 67% de continencia con reconstrucción del cuello vesical². En 1981 Hendren comenta seis casos, tres de los cuales fueron operados utilizando abordaje combinado abdomino-perineales con reimplantación de los ureteres, uno de los cuales finalizó con una ampliación vesical con ciego³. En 1993 Gearhart y colaboradores de Baltimore, publican once pacientes con epispadias femenina con igual técnica y una tasa de continencia del 87%⁴.

Caione y colaboradores en 1994 utilizan la inyección repetida de colágeno en el cuello vesical para aumentar la resistencia y mejorar la continencia en pacientes con extrofia-epispadias y cirugía previa de cuello logrando aceptable tasa de continencia⁵. Tam-

bien en 1994 Gearhart y colaboradores preconizan la inyección de colágeno en el cuello vesical con peores resultados que Caione⁶. En el mismo año Quesada y colaboradores del Hospital de Niño de Bs. As., sobre catorce pacientes con epispadias evalúan cuatro de sexo femenino, en las que se practicó cirugía genital, cierre de la uretra y vulvoplastia. En ninguna de ellas mejoró ni la capacidad vesical ni la continencia, una de ellas requirió una ampliación vesical para lograrla y continuó con cateterismo intermitente mientras que otra necesitó de un esfínter urinario artificial⁷.

En agosto del 2000 de Jong publica la reparación de epispadias femenina con una técnica similar a la aplicada por nosotros en cuatro pacientes, dos de ellos con insuficiente capacidad vesical y otro que requirió inyección de sustancias en el cuello en el período post operatorio⁸.

En nuestra paciente, utilizamos el principio de aumento de la resistencia con inyección de sustancias, a fin de lograr buena capacidad de vejiga y en la reconstrucción incorporamos modificaciones a la técnica, sumándole la malla protesica como sling suburetral.

La reconstrucción del tracto urinario bajo con objetivos cosméticos y para lograr continencia urinaria en esta infrecuente patología continúa siendo un desafío.

Enfatizamos el concepto fisiopatológico de que la ausencia de resistencia de salida a la orina lleva a una vejiga pequeña, la cual, sin embargo mantiene el potencial de distenderse y lograr buena capacidad.

El polidimetilsiloxano parece permanecer in situ, a diferencia de otros agentes utilizados con igual propósito.

El tratamiento ideal parece no existir, pero debería ser simple, con bajo riesgo para el paciente, repetible y que permita ulteriores procedimientos quirúrgicos.

Si bien se trata de la evaluación de un solo caso y el tiempo de seguimiento es algo menos de un año, el resultado es muy bueno, con persistencia de una

leve incontinencia de orina de esfuerzo esporádica.

Logramos una vejiga prácticamente normal, la cual se mantiene intacta, evitando procedimientos quirúrgicos complejos, con resultados inciertos a expensas de la pared vesical y en consecuencia de su volumen.

Resta evaluar a futuro la evolución de su continencia y en caso de empeoramiento, evaluar distintas alternativas para aumentar la resistencia de salida.

Bibliografía

1. Dees, J. E. Congenital epispadias with incontinence. *J. Urol.*, 62: 513, 1949
2. Klauber, G.T. and Williams D.I. : Epispadias with incontinence. *J. Urol*; 111: 110, 1974
3. Hendren, W. H. Congenital Female epispadias with incontinence. *J. Urol*, 125: 558, 1981
4. Gearhart J.P. Peppas, D.S. and Jeffs R.D. Complete genitourinary reconstruction in female epispadias. *J. Urol* 149: 1110, 1993
5. Caione P. Lais, A. de Gennaro, M. : Glutaraldehyde cross-linked bovine collagen in Extrophy-epispadias complex. *J. Urol*, 150: 631, 1993
6. Ben-Chaim J. Jeffs R.D. Peppas D.S. : Submucosal bladder neck injections of glutaraldehyde cross-linked bovine collagen for the treatment of urinary incontinence in patients with the extrophy-epispadias complex. *J. Urol* 154: 862-864, 1995
7. Medel R. Podesta M.L. Castera R. Epispadias congénito: Nuestra experiencia. *Rev. Arg. De Urol* 59 N°3, 139, 1994
8. de Jong T.P. Pieter Dik and Aart J. Klijn Female epispadias repair: a new 1-stage technique. *J. Urol* 154: 492, 494 2000

Trabajo presentado en el IV Congreso CIPESUR, Noviembre 2001 - Montevideo - Uruguay

Dr. C.A. Perea
Merlo 423
Castelar, Buenos Aires
Argentina