

Extrofia cubierta de vejiga con secuestro visceral. Presentación de un caso.

Dres. J. Giuseppucci, A. Martínez, H. Galvez y F. Cuevas

Unidades de Cirugía Infantil, Nefrología pediátrica y Anatomía Patológica del Policlínico Bancario "9 de Julio",
Buenos Aires, Argentina

Resumen

Presentamos un lactante con un complejo extrofia-epispadia con una formación anormal quística abierta en la región inferior de la pared abdominal, cuyo estudio histológico demostró ser un secuestro intestinal. Esta entidad es conocida como extrofia cubierta de vejiga con secuestro intestinal. A los 21 meses se practicó la cirugía reconstructiva de la pared abdominal: hernioplastia umbilical, resección de la placa mucosa y cierre abdominal con el procedimiento de Jong. El paciente tiene hoy 6 años de edad, es continente urinario y se encuentra bajo control ortopédico por sus alteraciones esqueléticas.

Palabras clave: Extrofia de vejiga - Secuestro intestinal - Epispadias.

Summary

Herein we present a male patient having exstrophy-epispadias complex with an open cystic abnormal structure in the lower abdominal wall, which histologic study showed an intestinal sequestration: this entity is known as covered bladder exstrophy with visceral sequestration. At the age of 21 months abdominal wall reconstructive surgery was performed: umbilical hernioplasty, mucosal plate resection and abdominal wall closure using Jong's procedure. The patient is 6 years old now, he is urinary continent and is under orthopedic control due to skeleton anomalies.

Index words: Bladder exstrophy – Intestinal sequestration - Epispadias

Resumo

Apresenta-se um paciente portador de um exstrophy-epispadias complexo com uma formação anormal cística aberta na região inferior da parede abdominal, cujo o estudo do histológico demonstrou para ser um sequestrar intestinal.. Esta entidade é sabida como o extrofia coberto com sequestrar intestinal.

Palavras chave: Extrofia de vexiga - Sequestrar intestinal - Epispadias.

Introduccion

La incidencia de la extrofia de vejiga es de 1 en 30.000 nacidos vivos, pero la forma clásica de presentación corresponde solo al 50% de los casos¹. Un espectro de malformaciones similares ha sido incluido bajo la denominación de "complejo extrofia-epispadias", considerados de muy rara presentación se han reportado sólo unos pocos casos. Dentro de estas variantes se encuentra la extrofia cubierta asociada con secuestro visceral². Presentamos

un paciente con esta malformación, que se asociaba a un severo déficit del desarrollo de la pared abdominal, pero con una uretra implantada normalmente en un pene de aspecto epispádico.

Presentacion del caso

Paciente de 4 meses de edad, sexo masculino, nacido de parto vaginal, con buena puntuación de Apgar. Peso al nacer 2900 gramos.

El examen físico reveló una implantación baja del ombligo, con una hernia umbilical de 15 mm de diámetro, un severo déficit de desarrollo de la pared abdominal inferior, ocupada por una cavidad revestida de mucosa de 30 mm de diámetro, separación de los músculos rectos del abdomen, diastasis de la sínfisis pubiana, voluminosas hernias inguinales bilaterales, y pene de aspecto epispádico con la uretra abierta en su extremo distal (Fig 1).



Fig 1: Pared abdominal inferior del paciente mostrando la extrofia cubierta con el pene de aspecto epispádico. El secuestro colónico se encuentra entre el falo y el ombligo.

Los estudios de laboratorio fueron normales. En las radiografías óseas se veía la diastasis de la sínfisis púbica y la escoliosis con hemivertebra a nivel torácico (D8). La ecografía y la cistouretrografía mostraron la vejiga protruyendo por detrás de la placa mucosa de la pared abdominal, sin otras alteraciones (Fig 2).



Fig. 2: Uretrocistograma

A los 5 meses de edad se realizó hernioplastia inguinal bilateral y a los 21 meses se practicó la cirugía reconstructiva de la pared abdominal: hernioplastia umbilical, resección de la placa mucosa y cierre abdominal con el procedimiento de Jong³.

El estudio anatomopatológico informó mucosa colorrectal con musculatura de tipo vesical y zonas de transición de mucosa rectoanal, con áreas aisladas de metaplasia pavimentosa (Fig 3). La reconstrucción del pene con fines estéticos se efectuó a los 3 años. El paciente tiene hoy 6 años de edad, es continente urinario y se encuentra bajo control ortopédico por sus alteraciones esqueléticas.

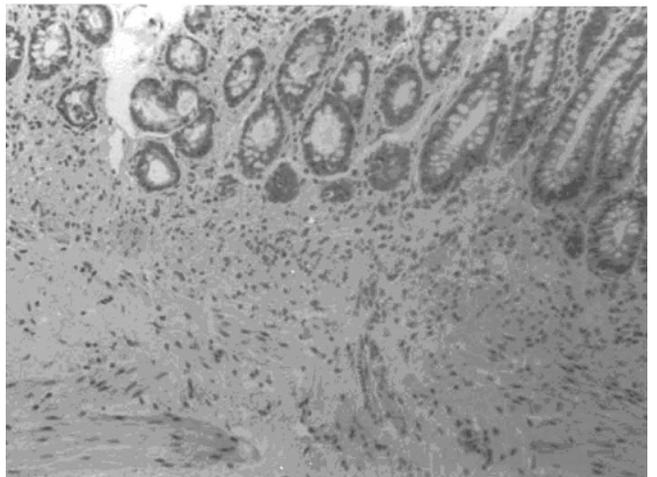


Fig. 3: El estudio histológico de la placa muestra mucosa colónica con musculatura de tipo vesical.

Discusion

Los pacientes que sin tener extrofia de vejiga presentan los estigmas de la malformación, como alteraciones de la pared abdominal infe-

rior, anomalías músculo esqueléticas y epispadias han sido incluidas en el llamado "complejo extrofia-epispadias"^{4, 5}.

Embriológicamente esta malformación se debería a un fallo en el avance del mesodermo lateral entre las placas endo-ectodérmicas de la membrana cloacal, anormalmente grande. El cierre posterior de la pared luego de la formación de la extrofia, puede llevar a que porciones de intestino queden secuestradas en la superficie abdominal, sin comunicación con las estructuras subyacentes, dando origen a la presencia de mucosa colónica en la región pubiana⁶.

La revisión bibliográfica nos ha permitido hallar 6 casos similares, previamente reportados por otros autores⁷⁻¹⁰; el que nos ocupa agrega la particularidad de tener una uretra completa en un pene de apariencia epispádica, con el resto del árbol urinario sin alteraciones.

Bibliografía

- 1- Cermiglia FR, Roth DR, Gonzalez Jr ET: Sequestration in a covered extrophy and visceral sequestration in a male newborn: A case report. *J Urol* 141: 903-904, 1989.
- 2- Marshall UF, Muecke EC: Variation in extrophy of the bladder. *J Urol* 88: 766-796, 1962.
- 3- Young H: Exstrophy of bladder in genital abnormalities and hermaphroditism: The Williams & Wilkins Company Ed. Baltimore 1937 pp 461-464.
- 4- Retik AB, Bauer SB: Anomalies of the urinary track. In *Clinical Paediatric Urology*. P. Keralis and L. R. King Ed. Philadelphia. WB Saunders Co. Vol 1, chap 14, pp 549, 1976.
- 5- Turner WR, Ranley PG, Blom DA, Williams DI: Variants of the extrophy complex. *Urol Clin N Amer* 7: 439, 1980.
- 6- Johnston JH: Exstrophyc Anomalies. In *Paediatric Urology*, 2° ed. DI Williams and JH Johnston Ed. London. Butterworth Scientific, chap 25 pp 299, 1982.
- 7- Williams DI: Split Symphysis Variant. In *Urology in Childhood*. New York. Springer-Verlag Ed. chap T-VI, pp 277, 1974.
- 8- Johnston JH, Koff SA: Covered cloacal extrophy: Another variation on the teme. *J Urology* 118: 666-668, 1977.
- 9- Narasimharao KL, Chana RS, Mitra SK et al: Covered extrophy and visceral sequestration: A rare extrophyc variant. *J Urol* 133: 274-275, 1985.
- 10- Reza Mahdavi: Covered extrophy and visceral sequestration with complete double bladder. *J Urol* 151: 455-456, 1994.

Trabajo aceptado para su publicación en Febrero de 2003.

Dr. Jorge C. Giuseppucci.
Av. Cabildo 2659 5to A.
(1428) Buenos Aires. Argentina.
E-mail: jgiuse@fibertel.com.ar