

Estrategia terapéutica en la extrofia de cloaca femenina

R.M. Romero Ruiz, E. Molina Hernando, J. Cerdá Berrocal, J.M. Angulo Madero, E. Hernández Calvarro, O. Sánchez Paris, A. Del Cañizo, A. Parente Hernando, J. Vázquez Estévez

Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Infantil Gregorio Marañón. Madrid.

RESUMEN: La extrofia de cloaca femenina enfrenta al cirujano pediátrico con un reto en el que está implicada la reconstrucción del tracto genitourinario y digestivo así como su manejo funcional. El objetivo de nuestro trabajo es presentar nuestra experiencia en el manejo de las malformaciones genitales en niñas con extrofia de cloaca así como de la continencia urinaria y fecal.

Revisamos las historias clínicas de las pacientes tratadas en nuestro centro en las que se ha llegado a una corrección definitiva del espectro malformativo de la extrofia de cloaca.

En las tres pacientes se ha realizado un cierre del cuello vesical y un estoma cateterizable continente a través del cual llevan a cabo un programa de autocateterismo vesical intermitente, manteniéndose secas.

Con respecto a la integración psicosexual, las tres pacientes están satisfechas con el resultado cosmético obtenido, aunque sólo una de ellas mantiene relaciones sexuales.

El manejo de la extrofia de cloaca femenina debe tener en cuenta tanto los factores anatómicos como funcionales. La reconstrucción genital en niñas con extrofia de cloaca requiere un plan ajustado en cada paciente y en ocasiones realizar varias intervenciones hasta que la paciente esté satisfecha con el resultado tanto cosmético como funcional.

PALABRAS CLAVE: Extrofia de cloaca; Anomalías ginecológicas; Incontinencia urinaria.

THERAPEUTIC STRATEGY IN CLOACAL EXSTROPHY

ABSTRACT: Cloacal exstrophy is a complex multisystemic anomaly that involves gastrointestinal and genitourinary issues. The aim of our paper is to report our experience in dealing with genital reconstruction and faecal and urinary continence in patients with female cloacal anomalies.

We reviewed the clinical records from the three patients we have achieved a final reconstruction. We recorded the surgical management and both functional and anatomic results.

Correspondencia: R.M. Romero Ruiz. Sección de Urología Infantil. Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Infantil Gregorio Marañón. C/ Maiquez 9, 28009 Madrid.

Email: romero_online@mac.com

Recibido: Mayo 2005

Aceptado: Marzo 2006

The three of them required a bladder neck closure associated with a continent stoma, they are dry with intermittent catheterization and free of upper urinary complications.

Genital reconstruction required a unique plan for each one, according to their anatomy and their cosmetic desires. One of the patients reported satisfactory sexual intercourse.

Management of patients with cloacal exstrophy has major concerns about urinary and fecal continence and about genital reconstruction and function. Knowing the long-term results may help to develop management strategies and improve counselling for patients who have undergone reconstruction.

KEY WORDS: Cloacal exstrophy; Urinary continence; Genital reconstruction.

INTRODUCCIÓN

La extrofia de cloaca es una rara y devastadora anomalía que constituye una de las más complejas malformaciones compatibles con la vida, cuya supervivencia hoy en día es cercana al 100%⁽¹⁾. Su incidencia es de 1 recién nacido afecto por cada 400.000 nacidos vivos, con un predominio masculino-femenino de 2:1⁽²⁾.

La corrección completa en estos pacientes requiere la reconstrucción del tránsito gastrointestinal, así como del tracto urinario y, en el caso de las niñas, la reconstrucción genital tanto de genitales externos como internos.

El objetivo de nuestro trabajo es presentar nuestra experiencia en el manejo de las malformaciones genitales en niñas con extrofia de cloaca así como de la continencia urinaria y fecal.

MATERIAL Y MÉTODOS

Revisamos las historias clínicas de las pacientes con genotipo femenino tratadas en nuestro centro en las que se ha llegado a una corrección definitiva de las malformaciones anorrectales y genitourinarias de la extrofia de cloaca.

Estudiamos las intervenciones realizadas así como el resultado funcional y cosmético. Presentamos un breve resumen de los casos clínicos de estas pacientes.

RESULTADOS

En los últimos 12 años hemos tratado hasta llegar a la corrección quirúrgica definitiva a 3 niñas con extrofia de cloaca. El tiempo de seguimiento tras la corrección definitiva ha sido de 9 años en 2 de ellas y 2 años en la tercera. La edad de las pacientes en la actualidad es de 20, 14 y 12 años respectivamente.

Dos pacientes presentaban una extrofia de cloaca y una de ellas una extrofia de cloaca cubierta por piel con un mínimo defecto de la pared abdominal.

La reconstrucción de estas pacientes desde el punto de vista digestivo incluyó en los 3 casos la realización de un desceso anorrectal.

Las tres pacientes presentan incontinencia fecal, que ha sido satisfactoriamente manejada mediante el tratamiento médico de la incontinencia fecal. Las niñas presentan dificultad para producir heces sólidas, por lo que el tratamiento consiste en la administración de dieta y medicación constipante asociada a enemas retrógrados.

En cuanto al manejo del tracto urinario se realizó inicialmente un cierre de las placas vesicales, tras separarlas de la placa cecal y reimplante ureteral transtrigonal. Tras el cierre vesical inicial permanecieron incontinentes urinarias con emisión permanente de orina a través del meato epispádico.

El manejo definitivo del tracto urinario consistió en el cierre del cuello vesical y construcción de un estoma cateterizable continente, en dos casos utilizando el apéndice y en un caso con intestino delgado tipo Monti. En dos pacientes se asoció además una ampliación vesical en el momento del cierre del cuello vesical.

La introducción del cateterismo vesical intermitente fue muy bien tolerado, siendo las propias pacientes las que lo realizaron desde el primer momento.

Las tres han presentado cuadros de litiasis intravesical, incluso la paciente en la que no se realizó ampliación vesical. Esta última presentó además una fístula del cuello vesical que permitió extraer la litiasis endoscópicamente y en el mismo momento realizar un cierre de la fístula mediante fulguración e inyección submucosa de Macropastique hasta el colapso de su luz. Las otras dos pacientes precisaron de litotomía abierta para resolver la litiasis.

Ninguna de las tres ha presentado complicaciones del tracto urinario superior ni relativas al estoma cateterizable.

Las tres pacientes presentaban anomalías genitales complejas. Dos pacientes presentaban doble vagina con dos hemiúteros asociados a un doble introito con una diástasis de pubis y del monte de venus muy importante. En estas dos niñas se construyó una vagina utilizando el tejido de las dos hemivaginas. En una de ellas además se extirpó un hemiútero carente de luz.

En las dos se intentó aproximar el tejido del monte de venus e introitoplastia que no resultó satisfactoria para ninguna de ellas. La mayor de las tres pacientes solicitó hasta en tres ocasiones ser reintervenida para mejorar su aspecto. Esta paciente refirió haber mantenido relaciones sexuales satisfactorias tras la reconstrucción definitiva.

La tercera paciente presentaba una duplicación uterina conectada con una doble vagina sin luz en estas estructuras, con dos ovarios de aspecto macroscópico normal. En esta paciente se llevó a cabo una exéresis del tejido atrófico y una sustitución vaginal con un segmento de sigma. Esta paciente que en la actualidad tiene doce años, presentó en el postoperatorio tardío una estenosis del neointroito y no estaba satisfecha con el aspecto de los labios mayores. Fue reintervenida realizándose una clitoroplastia, plastia de los labios menores y ampliación del introito, que resultó cosméticamente muy adecuado. Las tres pacientes han establecido una comunicación muy estrecha con la persona encargada de su tratamiento, permitiéndonos así saber que se identifican como mujeres en todos los aspectos y realizar intervenciones sin generar falsas expectativas.

DISCUSIÓN

La extrofia de cloaca es un espectro malformativo que clásicamente consiste en la presencia de onfalocele, ano imperforado, extrofia de dos hemivejigas separadas por un segmento de mucosa intestinal que se denomina fisura fecal, a través de la cual frecuentemente se encuentra prolapsado el íleon terminal. El colon aparece como un pequeño segmento de intestino grueso que parte de la mucosa cecal y que acaba ciego en la pelvis⁽¹⁾.

La sínfisis púbica se encuentra ampliamente separada y el falo se encuentra dividido en dos mitades, derecha e izquierda, que se encuentran adyacentes a las mitades correspondientes de los labios mayores o escroto⁽²⁾. Las pacientes con extrofia de cloaca presentan anomalías müllerianas, siendo las más frecuentes las duplicaciones vaginal y uterina. Existe también un grupo de niñas que presentan duplicación uterina y tubárica asociada a agenesia vaginal. En cualquier caso, existen muchas variantes e incluso se han desarrollado esquemas para la clasificación de las anomalías de estos pacientes⁽³⁾.

La extrofia de cloaca está asociada a la presencia de síndrome de intestino corto, incluso en presencia de intestino de longitud normal, lo que sugiere la coexistencia de una disfunción de la capacidad de absorción⁽²⁾.

Los pacientes con extrofia de cloaca tienen además un gran número de anomalías musculoesqueléticas, espinales y del tracto urinario superior que influyen tanto sobre el pronóstico como sobre el manejo terapéutico de estos pacientes⁽²⁾.

El manejo y corrección quirúrgica de los pacientes con extrofia de cloaca es un continuo reto. La mayoría de los au-

tores coinciden en que el manejo inicial debe consistir, una vez estabilizado el paciente, en el cierre del onfalocele, separación de la conexión del tejido ileocecal de las hemivejigas extrofiadas y realización de un estoma terminal preservando la mayor cantidad de intestino⁽⁴⁾.

Muchos autores preconizan la realización además de una re aproximación del pubis durante las primeras 72 horas de vida⁽²⁾.

Existe una importante controversia en cuanto a la asignación de sexo en el caso de varones con genitales externos con falos muy atróficos o dismórficos, que en muchos casos se les asigna el sexo femenino en los primeros días de vida⁽⁵⁾.

Uno de los propósitos más importantes en el manejo inicial de los pacientes con extrofia de cloaca es la preservación de la mayor cantidad posible de intestino, dado que este tejido permitirá la realización de un descenso anorrectal y en muchos casos podrá contribuir a la reconstrucción del tracto genitourinario⁽⁶⁾.

La corrección, por tanto, de este amplio espectro de malformaciones en la extrofia de cloaca requiere una plan en estadios cuyo fin será conseguir la continencia urinaria y fecal eliminando en la medida de lo posible los estomas, así como el uso de dispositivos.

La corrección genital en las niñas con extrofia de cloaca debe cumplir, por tanto, un triple objetivo: ofrecer una reconstrucción anatómica, funcional y cosmética lo más satisfactoria posible. El manejo quirúrgico de estas pacientes requiere un estudio individualizado de cada caso para adecuar tanto el tipo de reconstrucción elegida como el segui-

miento uroginecológico de estas pacientes. A medida que las niñas con extrofia de cloaca se convierten en mujeres adultas, los aspectos uroginecológicos y sexuales se hacen más importantes. Conocer los resultados a largo plazo de las técnicas quirúrgicas de reconstrucción es fundamental para diseñar las estrategias de reconstrucción del tracto digestivo, genitourinario y de la apariencia de los genitales externos.

El manejo definitivo de la extrofia de cloaca en niñas requiere encontrar una estrategia terapéutica innovadora que permita escoger una solución conveniente para cada paciente.

BIBLIOGRAFÍA

1. Lund DP, Hendren WH. Cloacal exstrophy: experience with 20 cases. *J Pediatr Surg* 1993;**28**(13):60-8.
2. Gearhart JP. Exstrophy, epispadias, and other bladder anomalies. En Wash PC, et al. *Campbell's Urology*, 8th edition. Philadelphia, WB Saunders, 2002;p 2176.
3. Manzoni GA, Ransley PG, Hurwitz: Cloacal exstrophy and cloacal exstrophy variants: A proposed system of classification. *J Urol* 1987;**138**:1065-1068.
4. Soffer SZ, NG Rosen, AR Hong, M Alexianu, A Peña. Cloacal exstrophy: a unified management plan. *J Pediatr Surg* 2000;**35**:932-937.
5. Schober JM, Carmichael PA, Hines M, Ransley PG. The ultimate challenge of cloacal exstrophy. *J Urol* 2002;**167**:300-304.
6. Lund DP, Hendren WH. Cloacal Exstrophy: a 25-year experience with 50 cases. *J Pediatr Surg* 2001;**36**:68-75.
7. Mathieus RI, Gan M, Gearhart JP. Urogynaecological and obstetric issues in women with the exstrophy-epispadias complex. *BJU*