

# Resultados preliminares de la reconstrucción completa primaria diferida de la extrofia vesical en el varón

A. Bueno-Jiménez, J. Serradilla, B. Nava, S. Rivas, R. Lobato, V. Amesty, P. López-Pereira, S. Castillo, M.J. Martínez-Urrutia

Hospital Universitario La Paz. Madrid.

## RESUMEN

**Introducción.** El éxito del cierre primario vesical en la extrofia (EV) es el factor determinante de la capacidad y continencia futuras. En los últimos años, debido a los resultados poco satisfactorios de la reparación por estadios, la reconstrucción primaria completa diferida ha adquirido mayor protagonismo.

**Objetivo.** Analizar los resultados a corto plazo en varones con EV sometidos a cierre primario diferido y compararlos con el cierre vesical precoz en la reparación por estadios en nuestro centro.

**Material y métodos.** Evaluamos el éxito del cierre vesical, el manejo postoperatorio, las complicaciones y la presencia de hidronefrosis durante un tiempo de seguimiento de 12 meses en los grupos: cierre primario precoz (grupo A) y diferido (grupo B).

**Resultados.** En el grupo A (n= 13) la edad media al cierre fue de 25 horas y la diástasis púbica media de 32 mm. Permaneció con asistencia respiratoria y relajación muscular una media de 4 días en el postoperatorio. El éxito del cierre fue del 85% y un paciente mantuvo hidronefrosis más allá de los 6 primeros meses. En el grupo B (n= 6), la edad media al cierre fue de 58 días, la diástasis púbica de 34 mm y se mantuvieron en el postoperatorio con analgesia epidural, sin asistencia respiratoria. El éxito del cierre fue del 100%, el 33% presentó hidronefrosis transitoria y un paciente (17%) hidronefrosis bilateral mantenida. En ambos grupos se empleó igual inmovilización durante 3 semanas.

**Conclusiones.** La reconstrucción primaria diferida es segura, permitiendo el éxito del cierre sin aumentar las complicaciones, comparado con la reparación por estadios. Es necesario un seguimiento a largo plazo para evaluar la continencia urinaria, el resultado estético y la funcionalidad genital.

**PALABRAS CLAVE:** Extrofia vesical; Cierre primario diferido; Complicaciones.

## PRELIMINARY RESULTS OF COMPLETE DELAYED PRIMARY BLADDER EXSTROPHY RECONSTRUCTION IN MALE PATIENTS

### ABSTRACT

**Introduction.** The success of primary bladder closure in bladder exstrophy (BE) is the determining factor for future capacity and continence. In recent years, owing to the unsatisfactory results of staged repair, complete delayed primary reconstruction has gained prominence.

**Objective.** To analyze short-term results in male patients with BE undergoing delayed primary closure and compare them with early bladder closure as part of staged repair in our healthcare facility.

**Materials and methods.** The success of bladder closure, postoperative management, complications, and hydronephrosis was assessed over a 12-month follow-up period in both groups: early primary closure (group A) and delayed primary closure (group B).

**Results.** In group A (n=13), mean age at closure was 25 hours and mean pubic diastasis was 32 mm. Patients had respiratory support and muscle relaxation for an average of 4 days postoperatively. Closure success was 85%, and 1 patient presented maintained hydronephrosis beyond the first 6 months. In group B (n=6), mean at closure was 58 days, and mean pubic diastasis was 34 mm. Patients had epidural analgesia and no respiratory support postoperatively. Closure success was 100%. 33% had transient hydronephrosis, and 1 patient (17%) presented maintained bilateral hydronephrosis. The same immobilization technique was used in both groups for 3 weeks.

**Conclusions.** Delayed primary reconstruction is safe as it allows for closure success without increasing complications as compared to staged repair. A long-term follow-up is required to assess urinary continence, esthetic results, and genital functionality.

**KEY WORDS:** Bladder exstrophy; Delayed primary closure; Complications.

## INTRODUCCIÓN

La extrofia vesical (EV) es una malformación congénita rara con importantes repercusiones en la vida del paciente. Requiere de un manejo postnatal multidisciplinar para lograr el cierre con éxito de la vejiga, ya que de este depende la capacidad y continencia futura. Son por tanto objetivos del tratamiento la adquisición de una adecuada continencia urinaria y función sexual, sin ocasionar daño renal.

**Correspondencia:** Dra. Alba Bueno Jiménez. Hospital Universitario La Paz. Paseo de la Castellana, 261. 28046 Madrid.  
E-mail: albabuenoj@gmail.com

Trabajo presentado en el LVIII Congreso de la Sociedad Española de Cirugía Pediátrica. Vigo, Mayo de 2019.

Recibido: Mayo 2019

Aceptado: Febrero 2020

Se trata de una patología poco frecuente (1/10.000-50.000 nacidos vivos), con predominio masculino y de tratamiento complejo. Los resultados a largo plazo no son plenamente satisfactorios, con independencia de las técnicas utilizadas para su corrección. No existe consenso estandarizado en la literatura sobre su manejo<sup>(1,2)</sup>, y este depende de los diferentes centros o escuelas en los que se lleva a cabo<sup>(3-5)</sup>.

La reparación por estadios (Gearhart-Jeffs), el cierre completo primario (Mitchel) y la movilización total de Kelly han sido las técnicas más utilizadas en lo que podríamos considerar la era moderna del tratamiento de la extrofia vesical, y aunque han conseguido reducir la morbilidad de estos pacientes, la continencia urinaria no alcanza el porcentaje de éxito que se esperaba en el momento inicial. El 70% logran la continencia urinaria después de haber recibido varios procedimientos quirúrgicos. Por tanto, el tratamiento de la extrofia vesical sigue siendo un reto para el urólogo pediátrico<sup>(6-8)</sup>.

Los objetivos del presente estudio son analizar los resultados a corto plazo en varones con EV sometidos a cierre primario diferido y compararlos con el cierre precoz de la vejiga, en la reparación por estadios, en nuestro centro.

## MATERIAL Y MÉTODOS

Se realizó un estudio retrospectivo de nuestra cohorte de pacientes varones intervenidos de extrofia vesical entre los años 2001-2018 (n= 19). Los pacientes con malformaciones tipo extrofia cloacal o variantes de extrofia fueron excluidos.

Los pacientes seleccionados fueron clasificados en cierre primario vesical precoz (grupo A, intervenidos en las primeras 24-48 horas de vida) y cierre diferido completo, incluyendo epispadias (grupo B, intervenidos a partir del mes de vida).

Las características de los pacientes estudiados incluyeron: peso, diástasis púbica y edad a la cirugía (Tabla I). Se evaluaron el éxito del cierre vesical, el manejo postoperatorio, las complicaciones y la presencia de hidronefrosis durante un tiempo de seguimiento mínimo de 12 meses en ambos grupos de pacientes.

Fueron empleadas pruebas estadísticas descriptivas para realizar el análisis comparativo considerando un valor  $p < 0,05$ , estadísticamente significativo.

En la Tabla II se muestran protocolos de manejo postoperatorio de ambos grupos de pacientes.

## RESULTADOS

Entre 2001 y 2018 se intervinieron 19 pacientes varones de EV en nuestro centro (Fig. 1), de los cuales 13 pacientes fueron incluidos en el grupo A (cierre vesical precoz) y 6 en el grupo B (cierre diferido) (Tabla II).

El grupo A (n= 13) tuvo una mediana de edad al cierre de 24 horas y diástasis púbica media de 32 mm. Los pacientes permanecieron con asistencia respiratoria y relajación muscular una media de 4 días durante el postoperatorio. El éxito del cierre fue del 85%, precisando 2 pacientes la realización de una osteotomía a los 6 meses y 14 meses de vida, respectivamente. Un paciente (8%) mantuvo hidronefrosis más allá de los 6 primeros meses, con una media de seguimiento en este grupo de 9 años.

En cuanto al grupo B (n= 6), la mediana de edad al cierre fue de 56,5 días y la diástasis púbica de 34 mm de media al momento de la intervención. Este grupo de pacientes se mantuvo con analgesia epidural en el postoperatorio (Fig. 2). El éxito del cierre fue del 100% (Fig. 3), el 33% presentó hidronefrosis transitoria y un paciente (17%) presentó hidronefrosis bilateral mantenida que precisó tratamiento endoscópico de RVU, con una media de seguimiento de 1 año (Tabla III).

Tabla I.

	Cierre precoz	Cierre diferido
Total de pacientes	13	6
Mediana de edad a la intervención	24 horas	56,5 días
Peso medio	3,1 kg	5,2 kg
Diástasis púbica media	32 mm	34 mm

Tabla II.

	Cierre precoz	Cierre diferido
Estrategia anestésica postoperatoria	Intubación con relajación muscular 5 días	Extubación Control de analgesia con catéter epidural
Dieta	Absoluta 5-6 días	Enteral precoz
Inmovilización de piernas	3 semanas	3 semanas
Antibioticoterapia	Ceftriaxona i.v. (50 mg/kg) + gentamicina (5 mg/kg) cada 24 h durante 10 días	Ceftriaxona i.v. (50 mg/kg) + gentamicina (5 mg/kg) cada 24 h durante 10 días
Medicación anticolinérgica	Oxibutinina 0,2 mg/kg en 3 dosis	Oxibutinina 0,2 mg/kg en 3 dosis
Pruebas complementarias	Retirada de tutores: 5°-7° DPO Relleno vesical por talla: 14° DPO ecografía renal previa al alta para ver capacidad	Retirada de tutores: 7°-10° DPO Relleno vesical por talla: 14° DPO ecografía renal previa al alta para ver capacidad



Figura 1. EV en varón recién nacido.



Figura 2. Catéter epidural de mantenimiento postoperatorio.



Figura 3. Inmovilización tipo sirena.



Figura 4. Resultado inmediato de cierre de EV diferido.

En ambos grupos se empleó la misma inmovilización tipo sirena durante 3 semanas (Fig. 4).

Ningún paciente del grupo B sufrió lesión alguna en los cuerpos cavernosos.

Tabla III.

	<i>Cierre precoz (n= 13)</i>	<i>Cierre diferido (n= 6)</i>
Fracaso de cierre primario	2 (15%)	0 (0%)
Hidronefrosis transitoria (< 6 m)	3 (23%)	2 (33%)
Hidronefrosis mantenida (> 6 m)	1 (8%)	1 (17%)
ITUs de repetición	5 (38%)	3 (50%)

## DISCUSIÓN

La calidad y la seguridad en el cuidado del paciente pediátrico son objetivos en continua evolución que adquieren cada vez más importancia entre profesionales dedicados a la salud de estos pacientes. Es por tanto necesario mantener una actitud crítica ante la práctica quirúrgica para tratar de garantizar que al paciente se le ofrece el mejor tratamiento y así obtener los mejores resultados.

Todas las técnicas que podemos considerar modernas para la reparación de la extrofia vesical tienen como objetivo proporcionar una continencia adecuada sin repercusión de la

función renal y dar a los genitales externos un aspecto lo más parecido posible a la normalidad.

En nuestro centro, la técnica empleada para la corrección de la extrofia vesical durante más de 30 años ha sido la reparación en tres estadios (cierre vesical neonatal, epispadias y cirugía de cuello), con resultados similares a los recogidos en la literatura. Es evidente que en el momento actual se tiende a realizar el cierre primario diferido, independientemente de la técnica elegida, al haberse demostrado que no es necesario realizar la osteotomía ni mantener a los pacientes con asistencia respiratoria y relajación muscular durante el postoperatorio para asegurar el éxito del cierre.

Esto implica que el cierre de la vejiga se difiera entre 6-12 semanas postnacimiento, en lugar de realizarlo entre las 48-72 horas de vida (cierre precoz).

Podemos considerar como posibles ventajas del cierre diferido el realizar la cirugía de forma programada, evitar la anestesia general durante la etapa de inmadurez fisiológica del recién nacido, evitar la separación inmediata postparto madre-hijo e incluso llevar a cabo la reparación completa del defecto con menos riesgo para los cuerpos cavernosos.

El cierre primario precoz de la vejiga no hay que olvidar que se recomendaba para evitar la inflamación y fibrosis de la mucosa vesical, así como facilitar la aproximación del pubis con ayuda de la relaxina (hormona producida por la placenta durante el embarazo y parto), evitando la osteotomía. Sin embargo, las publicaciones más recientes demuestran que puede lograrse una aproximación del pubis con éxito también en las primeras semanas de la vida. Tampoco se han encontrado diferencias histológicas e inmunohistoquímicas entre las mucosas expuestas durante 6-8 semanas y las de las vejigas cerradas de forma precoz.

Los resultados iniciales del cierre primario diferido de la extrofia vesical sin osteotomía son similares a los obtenidos en el cierre por estadios, en cuanto a la dehiscencia del cierre. La tasa de dehiscencia en nuestra serie (15% en cierre precoz, 0% en cierre diferido) fue comparable a los datos reportados en otras series<sup>(4,9-11)</sup>.

Con respecto al cierre primario completo diferido, es de gran importancia conocer si la cirugía de cuello realizada en la misma intervención es beneficiosa o perjudicial para el tracto urinario superior y la vejiga. Uno de nuestros pacientes con cierre diferido completo presentó hidronefrosis bilateral que requirió tratamiento quirúrgico.

También tendremos que comparar los resultados obtenidos en relación a la apariencia y desarrollo del pene.

Entre las limitaciones que presenta este trabajo está el número limitado de pacientes que requiere, además, de un seguimiento prolongado, que se hace más evidente en el grupo de pacientes con cierre diferido.

En conclusión, es necesario mantener una actitud crítica cuando los resultados no son satisfactorios. La reconstrucción primaria diferida es segura, permitiendo el éxito del cierre sin aumentar las complicaciones, comparado con la reparación por estadios. Es necesario un seguimiento a largo plazo para evaluar el aspecto estético y funcional genital.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Siffel C, Correa A, Amar E, Bakker MK, Bermejo-Sánchez E, Bianca S, et al. Bladder exstrophy: an epidemiologic study from the International Clearinghouse for Birth Defects Surveillance and Research, and an overview of the literature. *Am J Med Genet C Semin Med Genet.* 2011; 157C: 321-32.
2. Nelson CP, Dunn RL, Wei JT. Contemporary epidemiology of bladder exstrophy in the United States. *J Urol.* 2005; 173: 1728-31.
3. Grady RW, Mitchell ME. Complete primary repair of exstrophy. *J Urol.* 1999; 162: 1415-20.
4. Borer JG, Gargollo PC, Hendren WH, Diamond DA, Peters CA, Atala A, et al. Early outcome following complete primary repair of bladder exstrophy in the newborn. *J Urol.* 2005; 174 (4 Pt 2): 1674-8; discussion 78-9.
5. Baird AD, Nelson CP, Gearhart JP. Modern staged repair of bladder exstrophy: a contemporary series. *J Pediatr Urol.* 2007; 3: 311-5.
6. Baradaran N, Stec AA, Schaeffer AJ, Gearhart JP, Mathews RI. Delayed primary closure of bladder exstrophy: immediate postoperative management leading to successful outcomes. *Urology.* 2012; 79: 415-9.
7. Dickson AP. The management of bladder exstrophy: the Manchester experience. *J Pediatr Surg.* 2014; 49: 244-50.
8. Nelson CP, Dunn RL, Wei JT, Gearhart JP. Surgical repair of bladder exstrophy in the modern era: contemporary practice patterns and the role of hospital case volume. *J Urol.* 2005; 174: 1099-102.
9. Nelson CP, Bloom DA, Dunn RL, Wei JT. Bladder exstrophy in the newborn: a snapshot of contemporary practice patterns. *Urology.* 2005; 66: 411-5.
10. Borer JG, Vásquez E, Canning DA, Kryger JV, Bellows A, Weiss D, et al. Short-term outcomes of the multi-institutional bladder exstrophy consortium: successes and complications in the first two years of collaboration. *J Pediatr Urol.* 2017; 13: 275.e1-e6.
11. Ahn JJ, Shnorhavorian M, Katz C, Goldin AB, Merguerian PA. Early versus delayed closure of bladder exstrophy: a national surgical quality improvement program pediatric analysis. *J Pediatr Urol.* 2018; 14: 27.e1-e5.
12. Shnorhavorian M, Grady RW, Andersen A, Joyner BD, Mitchell ME. Long-term followup of complete primary repair of exstrophy: the Seattle experience. *J Urol.* 2008; 180 (4 Suppl): 1615-9; discussion 19-20.
13. Slonim AD, Joseph JG, Turenne WM, Sharangpani A, Luban NL. Blood transfusions in children: a multi-institutional analysis of practices and complications. *Transfusion.* 2008; 48: 73-80.