

EXTROFIA DE LA VEJIGA

La extrofia de la vejiga es un defecto congénito (presente al nacer) genitourinario poco común y complejo. Es uno de los más grave de la vejiga. Consiste en que la membrana donde se juntan las aberturas reproductivas, urinarias y digestivas (llamada la cloaca) no se desarrolla adecuadamente en los infantes. Este defecto se caracteriza por la vejiga presentar un giro de adentro hacia afuera y estar expuesta en la parte externa del abdomen. Esto hace que la vejiga no funcione normalmente, lo que provoca que drene (gotee) constantemente la orina sobre la piel y hasta puede ocasionar irritación. Puede incluir otras partes del cuerpo, como el aparato urinario, los músculos, los huesos y los sistemas reproductivo y digestivo. Se puede presentar desde lo más simple como una fisura en el tubo que lleva la orina fuera del cuerpo (uretra), hasta la forma más severa en donde se ven afectados otros órganos como (uretra, vejiga y el intestino). En Puerto Rico ocurre en menos de 1 de cada 10,000 nacimientos vivos.

Causas y factores de riesgo

Se desconoce la causa exacta de esta condición. Se piensa que se debe a una combinación de factores genéticos y ambientales. Ocurre durante las primeras semanas del embarazo a medida que se desarrollan los órganos del feto. Hay ciertos factores que pueden aumentar el riesgo de la extrofia de la vejiga como lo son: antecedente familiar y el uso de reproducción asistida.

Diagnóstico

La extrofia de la vejiga se puede diagnosticar durante el embarazo o después del nacimiento. El diagnóstico prenatal se realiza mediante una ecografía fetal o estudios de imágenes como la resonancia magnética (MRI). El diagnóstico fetal permite a las familias orientarse bien sobre la condición y prepararse para el tratamiento adecuado cuando nace el infante. El diagnóstico luego de nacer es evidente mediante el examen físico que realiza el médico.

Signos

Las señales que el médico buscará en las ecografías incluyen:

- La vejiga que no se llena o no se vacía correctamente
- El cordón umbilical colocado en la parte baja del abdomen
- Huesos púbicos (parte de los huesos de la cadera que forman la pelvis) que están separados
- Genitales más pequeños de lo normal para la edad gestacional
- El tamaño de la porción de la vejiga que está abierta y expuesta al aire
- La posición de los testículos
- Hernia inguinal (cuando el intestino sobresale a través de la pared abdominal)
- Anatomía de la zona que rodea el ombligo
- Posición de la abertura al final del recto (ano)
- La separación de los huesos púbicos y la facilidad con que se mueve la pelvis

Condiciones asociadas

Un infante con extrofia de la vejiga probablemente presente también algunas de las siguientes condiciones asociadas

- Epispadias: la abertura de la uretra no está localizada correctamente.
- Diástasis: separación del hueso púbico, cuando se separan los lados derecho e izquierdo del recto mayor del abdomen.
- Ausencia del cuello de la vejiga y el esfínter (músculo que permite el paso de la orina de la vejiga a la uretra a la vez que impide su regreso).
- Hernias inguinales

Complicaciones

La extrofia de la vejiga puede ocasionar una complejidad de complicaciones en ciertos casos que incluyen:

- Incontinencia urinaria (no tener control de la orina)
- Cateterismo (extraer la orina)
- Infecciones de urinarias
- Reflujo
- Necesidad de cirugía reconstructiva repetida
- Reflujo vesicoureteral (movimiento de la orina en dirección opuesta)
- Riesgo de sufrir disfunciones sexuales
- Riesgo de tener cáncer de vejiga
- Piernas y pies rotados hacia afuera

Tratamiento:

El plan de tratamiento para la extrofia de la vejiga se comienza desde el nacimiento. Va a depender del tipo y la magnitud de la condición. Es fundamental la intervención de un cirujano con experiencia en reconstrucción para esta condición. Es posible que el tratamiento se realice por etapas dependiendo de cada caso particular. El objetivo principal del tratamiento es el cierre de la vejiga y su colocación dentro de la pelvis seguido por el cierre de la pared abdominal.

Cuando no se completa la corrección en una sola cirugía, las metas en las siguientes etapas son: reparar la uretra, preservar los riñones y la función sexual, reconstruir el cuello de la vejiga, cerrar los huesos pélvicos, y la apariencia cosmética satisfactoria de los órganos genitales. También como parte del tratamiento, el infante va a requerir de evaluaciones y citas de seguimiento con especialistas. La atención es continua y puede consistir en una variedad de procedimientos.

Los niños con extrofia vesical tienen expectativas de vida normales y pueden tener una vida plena. Aun así, las familias podrían necesitar apoyo emocional y psicológico para enfrentar los desafíos de tener un infante con extrofia de la vejiga. El apoyo y orientación temprana que reciban facilitará el proceso y beneficiará a la familia.

Para más información:

Sistema de Vigilancia y Prevención de Defectos Congénitos, División Niños con Necesidades Médicas Especiales, Secretaría Auxiliar de Salud Familiar y Servicios Integrados, Departamento de Salud. Tel: (787) 765-2929, extensiones: 4591, 4571 y 4587/ E-mail: defectoscongenitos@salud.pr.gov

DEPARTAMENTO DE
SALUD



Referencias:

- Boston Children's Hospital. (s.f). *Bladder Exstrophy and Epispadias*. <http://www.childrenshospital.org/conditions-and-treatments/conditions/b/bladder-exstrophy-and-epispadias/diagnosis-and-treatment>
- Botto, L., Carey, J., Casell, C., Colarusso, T., Cragan, J., Feldkamp, M., Frias, J., Lin, A., Mai, C., Olney, R., Stanton, C. y Siffel, C. (2017). *Appendix 3.1: Birth Defects Descriptions for NBDPN Core, Recommended and Extended Conditions*. https://www.nbdpn.org/docs/Appendix_3_1_BirthDefectsDescriptions_2017MAR24.pdf
- Children's Hospital of Philadelphia. (2020). *Extrofia vesical*. <https://gps.chop.edu/es/condic%C3%B3n/extrofia-vesical>
- Mayo Clinic. (2020). *Extrofia vesical*. <https://www.mayoclinic.org/es-es/diseases-conditions/bladder-exstrophy/diagnosis-treatment/drc-20392198>
- National Organization for Rare Disorders (NORD). (2007). *Bladder Exstrophy-Epispadias-Cloacal Exstrophy Complex*. <https://rarediseases.org/rare-diseases/bladder-exstrophy-epispadias-cloacal-exstrophy-complex/>
- Sistema de Vigilancia y Prevención de Defectos Congénitos-Departamento de Salud de Puerto Rico. (2017). *Vigilancia de Defectos Congénitos en Puerto Rico: Informe Anual 2017*. https://www.estadisticas.pr/files/Inventario/publicaciones/Informe_2017_Defectos%20Congenitos.pdf
- Stanford Children's Health. (2020). *Extrofia de la vejiga y epispadias*. <https://www.stanfordchildrens.org/es/topic/default?id=extrofiadelavejigaylaepispadias-90-P06177>
- Urology Care Foundation. (s.f). *Bladder Exstrophy*. <https://www.urologyhealth.org/urologic-conditions/bladder-exstrophy>

Este material es exclusivamente para fines informativos, no debe utilizarse para el diagnóstico o tratamiento de ninguna condición médica. Esta publicación fue subvencionada por el Acuerdo de Colaboración #5NU50DD004945-03-00 de los Centros para el Control y la Prevención de Enfermedades (CDC). Su contenido es responsabilidad única de los autores y no representa necesariamente la visión de los CDC.