

## ORTOPEDIA

# MANEJO ORTOPEDICO DE LA EXTROFIA VESICAL

Francisco Brenes Villalobos\*

Tobías Ramírez Rojas\*\*

Gary Sanabria Ávila\*\*\*

## SUMMARY

**Bladder Extrophy is a complex congenital deformity, which includes the musculoskeletal system, the pelvis anteriorly show pubis diastasis and posteriorly an abnormal external rotation. It has been proved that the pelvic osteotomy is important in this cases, it allows the urologic reconstruction to heal without tension. We describe our results in the orthopedic management of the bladder extrophy in the National Childrens Hospital, in Costa Rica, highlighting two aspects, the osteotomy type we use, which is our own description and that we perform this surgery during neonatal age. We have good results, with almost**

**no complications, including 9 patients, from 9 to 18 years of follow up from their surgery, we analyze the radiologic and functional results.**

### Key words

**Bladder extrophy, anterior pelvic osteotomy, pubis diastasis.**

## INTRODUCCIÓN

La extrofia vesical es una anomalía congénita de alta complejidad que asocia tanto alteraciones del aparato genitourinario así como del aparato musculoesquelético. Debido a las anomalías que presenta el recién nacido, es

necesario abordar y tratar dichos pacientes en un nivel de atención hospitalario terciario, en donde se pueda abordar multidisciplinariamente a estos niños. El único centro hospitalario a nivel nacional (Costa Rica), en donde se puede realizar dicho abordaje es en el Hospital Nacional de Niños. Actualmente no existen datos estadísticos acerca de cuántos niños portadores de extrofia vesical que asocian algún tipo de patología ortopédica son atendidos por parte del Servicio de Ortopedia del HNN. Además se desconocen las características demográficas de dicha población de pacientes. El abordaje de las

\* Residente Ortopedia y Traumatología Hospital Nacional de Niños

\*\* Jefe Clínico del Departamento de Ortopedia Infantil, Hospital Nacional de Niños

\*\*\* Ortopedista y Traumatólogo general y pediátrico, Hospital Nacional de Niños

anormalidades (desde el punto de vista ortopédico) de los pacientes portadores de extrofia vesical se realiza a temprana edad, ameritando intervención quirúrgica en la mayoría de los casos. Es importante conocer el tratamiento quirúrgico implementado para corregir dichas alteraciones del aparato musculoesquelético. Además de poder evaluar la evolución de dichos pacientes con respecto a su capacidad funcional a lo largo del tiempo.

## DISCUSIÓN

La extrofia vesical es una anomalía congénita compleja, que involucra el aparato genitourinario y musculoesquelético, ocurre en 1 de cada 10,000 a 50,000 nacidos vivos.(6,22) Se propone que ocurre una migración aberrante de las células progenitoras, durante el desarrollo embriológico, al fallar el mesénquima en migrar entre las capas de ectodermo y endodermo de la parte inferior del abdomen, provocando una inestabilidad de la membrana cloacal.(8,14) Además de las obvias anomalías urinarias y genitales, las cuales pueden incluir, epispadias, extrofia vesical, extrofia cloacal, y otras variantes, ocurren una serie de trastornos musculoesqueléticos. (14) La causa verdadera por la cual se produce la extrofia vesical no se conoce aún, no se han logrado

identificar factores o agentes causales. En la presentación clínica de la enfermedad podemos tener hallazgos prenatales, en el ultrasonido se encuentran hallazgos sugestivos. Al momento del nacimiento las deformidades son bastante obvias, la gran mayoría de las variantes de extrofia son identificables. Por lo general los niños impresionan ser de término, con el abdomen bajo abierto, los músculos rectos abdominales separados por su inserción en el pubis, el cual se encuentra diastásado. Más del 80% de los niños presentan hernias inguinales directas.(9,22) Las anomalías pélvicas incluyen tanto su parte anterior como posterior, en la porción anterior es evidente la diastasis del pubis, con aumento de la distancia entre ambos cartílagos trirradiados de un 31% en promedio, provocando además una rotación externa de aproximadamente 18 grados de la porción anterior. En el aspecto posterior de la pelvis se observa una rotación externa de aproximadamente 12 grados, retroversión del acetábulo aproximadamente de 13 grados mayor a lo normal, aunque estructuralmente es eficiente. Estas deformidades combinadas provocan una diastasis del pubis de 4 centímetros al nacimiento, en promedio, que puede aumentar a 14 centímetros en adultos.(10,12) La reconstrucción urológica sigue

siendo uno de los problemas más importantes a los que se enfrenta el urólogo pediatra y todo el equipo multidisciplinario, en el que se incluye al ortopedista pediatra. Por mucho tiempo los procedimientos quirúrgicos realizados se asociaron a numerosas complicaciones y malos resultados, los avances técnicos recientes han mejorado el pronóstico de estos pacientes. (1,11,13) Los objetivos del tratamiento incluyen lograr la continencia urinaria, preservación de la función renal, y la reconstrucción funcional y cosmética aceptable de los genitales, por lo cual existen diferencias entre hombres y mujeres, situación que se debe tomar en cuenta en el abordaje del problema.(2,9,16) Diversos estudios han demostrado que al realizar la reconstrucción urológica, se debe valorar la condición de la pelvis, y considerar la osteotomía pélvica. Esto debido a que al cerrar la pelvis hacia la línea media, la tensión sobre los tejidos blandos disminuye y mejora el éxito de la reconstrucción urológica. Aunque también se ha visto que, a pesar de realizar la fijación de la sínfisis púbica y la osteotomía pélvica se produce una recurrencia de la diastasis púbica, sin embargo, la misma permite que los tejidos se aproximen y el paciente sane sin tensión de los tejidos blandos, además se ha demostrado que con

el tiempo la marcha en rotación externa se corrige.(17,19,20) Se considera que si la diastasis del pubis es mayor de 4 centímetros se recomienda realizar la osteotomía pélvica. La misma se debe realizar en las primeras 72 horas de vida, cuando los tejidos son lo suficientemente laxos como para lograr la aproximación de la línea media. Existen diversos procedimientos, no obstante, algunos autores consideran que la osteotomía pélvica se debe realizar posteriormente. (3,5,7,21) En la secuencia de la reconstrucción de la extrofia, se inicia con el cierre primario de la vejiga y de la pared abdominal en el período neonatal, las epispadias se reparan entre uno y dos años en los varones, la reconstrucción del cuello de la vejiga alrededor de los tres o cuatro años, cuando el niño alcanzó la madures para controlar esfínteres. La osteotomía pélvica se puede realizar en cualquiera de esas etapas, se considera que si la diastasis pélvica no permite lograr cualquiera de los objetivos en esa etapa determinada se debe agregar la osteotomía.(2,18) Están descritas diversas posibilidades en cuanto a la osteotomía pélvica a realizar. El éxito en mejorar la continencia con la osteotomía se supone que radica en que la reducción de la diastasis, resulta en una mejor aproximación de los músculos del piso pélvico alrededor de la uretra.(5,12,13) La

osteotomía innominada anterior se recomienda por diversos motivos, el paciente se mantiene en decúbito supino, por lo cual no hace falta cambiarlo de posición durante la cirugía, además permite la colocación de un fijador externo bajo visión directa, en el caso de que sea necesario. (16,17,20) En algunos pacientes se recomienda realizar una osteotomía ilíaca posterior, por el mismo abordaje, debido a que se ha demostrado que la parte posterior de la pelvis se encuentra en rotación externa y en pacientes mayores se pierde la elasticidad de los ligamentos sacroilíacos.(10,16)

### TÉCNICA QUIRÚRGICA

Se describe a continuación la técnica implementada en nuestro centro por el Dr. Alberto Brenes Sáenz, propia de éste centro, se hace un abordaje ilioinguinal, con incisión oblicua, de unos 5 centímetros, centrada entre ambas espinas ilíacas, disección roma protegiendo estructuras neurovasculares, se hace apertura de la apófisis cartilaginosa del ilíaco, hasta la espina ilíaca anterosuperior, se debe separar bien el periostio, con protección del agujero ciático se realiza la osteotomía con bisturí o con tijera, centrada entre ambas espinas, asegurándose que quede completa y libre, se cierra sólo

fascia y piel. Luego el urólogo realiza el procedimiento que le corresponde de acuerdo a su plan quirúrgico, pero antes de finalizar coloca puntos de sutura fuerte en el pubis, además se realiza una maniobra para acercar la parte anterior de la pelvis de ambos lados, deslizándose la osteotomía. Al finalizar se aplican tubos de yeso en ambos miembros inferiores, con caderas rodillas a 90 grados de flexión, con aducción de caderas, se coloca un travesaño y se mantiene con tracción por 22 días.

### MATERIALES Y MÉTODOS

Se analizaron en total 9 pacientes, a todos se les practicó la osteotomía anterior descrita previamente; todos fueron operados durante la etapa neonatal, en promedio a los 16,12 días. La división por género es de seis mujeres y tres hombres. La edad promedio al momento de la evaluación fue de 11,4 años. La funcionalidad se evaluó con la escala de cadera de Iowa, obteniéndose un promedio de 91,6 puntos, con puntajes el mayor de 100 y el menor de 81. Se considera un puntaje bueno mayor a 80 puntos. Dos pacientes presentan una marcha de Trendelenburg, una paciente mantiene la cadera izquierda

**Tabla 1.** Evaluación Radiológica y Score De Iowa

Caso	Evolucion	IHS	CED	CEI	DP
1	12	100	26	24	5.6
2	9	94	20	22	6.5
3	14	90	24	26	13.1
4	12	92	30	35	6.0
5	18	92	42	48	7.0
6	9	88	26	20	6.4
7	9	88	34	52	8.9
8	11	96	40	36	6.7
9	9	81	20	Cl	6.0

IHS: Iowa hip score, CED: ángulo centro borde derecho, CEI: ángulo centro borde izquierdo, DP: diastasis pubis centímetros, Cl: cadera luxada

luxada, ella es portadora de un mielomeningocele. Dos pacientes presentan limitación para actividades de la vida diaria, específicamente para bajar y subir gradas, ocupan apoyo. Radiológicamente se evaluaron dos aspectos, la diastasis del pubis actual y el ángulo centro borde, el cual nos ayuda a valorar la cobertura del techo acetabular, en promedio de todos los pacientes del lado derecho tienen un promedio de 29.1 grados de ángulo centro borde, y en la cadera izquierda de 32,9 grados. Dos aspectos importantes, una paciente mantenía la cadera izquierda luxada por lo cual no es posible medir éste ángulo, y que

**Imagen 1.** Se demuestra la diastasis residual de 5,6cm y los ángulos centro borde.



se considera un valor normal un ángulo no menor a 25 grados. En promedio se encontró una diastasis del pubis de 7.35 centímetros, con valores desde 5,6 el menor a 13,1 centímetros el mayor.

## RESULTADOS

Los resultados funcionales de

todos los pacientes, es excelente, se considera un score de Iowa mayor a 80 como un puntaje bueno. La limitación en la rotación interna de nuestros pacientes es similar a la reportada en la literatura mundial. La diastasis del pubis que se observa no limita en las actividades diarias a los pacientes, y está descrito en diversos estudios que durante el crecimiento se espera que la misma aumente, sin detrimento de la funcionalidad del paciente. Se presentaron muy pocas complicaciones, reportes de zonas de presión por los yesos utilizados, sin considerarse úlceras, no hubo reporte de dehiscencias de heridas quirúrgicas, que es el objetivo para permitir una adecuada plastía. Las mediciones del ángulo centro borde, nos indica que existe una adecuada cobertura del techo acetabular en estos pacientes.

## CONCLUSIONES

No es posible llegar a conclusiones de peso estadístico en el presente estudio. La osteotomía realizada en éste centro ha demostrado ser una cirugía exitosa, se debe considerar su uso como una alternativa más en el tratamiento de esta patología. Los pacientes tienen muy buen nivel funcional. El dolor no es una queja de nuestros pacientes.

Tabla2. Arcos de Movilidad de Caderas

CASO	RED	RID	FD	ED	AD	ADD	REI	RII	FI	EI	AI	ADI
1	80	40	100	15	45	25	68	60	100	15	45	25
2	85	50	100	10	35	25	68	34	100	10	35	25
3	80	32	100	10	35	25	50	35	100	10	35	25
4	80	40	95	5	35	20	52	40	95	5	30	25
5	75	38	95	10	40	25	52	42	95	5	40	20
6	80	50	90	0	20	15	80	56	90	0	20	15
7	80	10	90	5	40	25	80	48	95	0	40	30
8	80	36	100	5	35	30	70	40	95	5	30	30
9	70	50	95	0	45	10	CL	CL	CL	CL	CL	CL

RED: rotación externa derecha, RID: rotación interna izquierda, FD: flexión derecha, ED: extensión derecha, AD: abducción derecha, ADD: aducción derecha, REI: rotación externa izquierda, RII: rotación interna izquierda, FI: flexión izquierda, EI: extensión izquierda, AI: abducción izquierda, ADI: aducción izquierda, CL: cadera luxada

## RESUMEN

La extrofia vesical es una deformidad congénita compleja, que incluye el aparato musculoesquelético, en la parte anterior de la pelvis se observa diastasis del pubis, y la parte posterior se muestra en rotación externa. Esta demostrada la importancia de la osteotomía pélvica en estos casos para permitir la relajación de los tejidos blandos y así el éxito en la reconstrucción urológica. Se describen los resultados del manejo ortopédico de la extrofia vesical en el Hospital Nacional de Niños, donde se destacan dos aspectos, la intervención quirúrgica ortopédica temprana, en etapa neonatal, y

el tipo de osteotomía, la cual se considera muy propia del centro. Los resultados obtenidos son muy buenos, con escasas complicaciones, se incluyen 9 pacientes, con 9 a 18 años de evolución de su cirugía, se analizan los resultados radiológicos y funcionales.

## BIBLIOGRAFÍA

- Ben, Chaim, et al. Applications of osteotomy in the cloacal exstrophy patient. *J urol.* 1995. 154 (2 pt 2) 865-7
- Cervellione R, et al. Salvage procedure to achieve continence after failed bladder exstrophy repair. *Journal of Urology.* 179(1):304-306, January 2008
- Horoszwowski, Henri. Et al. A new orthopedic fixation method in the treatment of bladder exstrophy. *Clinical orthopaedics and related research.* 1982. 165, 200-203
- Jayachandran D, et al. Register based study of bladder exstrophy-epispadias complex: prevalence, associated anomalies, prenatal diagnosis and survival. *J Urol.* Nov 2011;186(5):2056-60.
- Jones, D. et al. Oblique pelvic osteotomy in the extrophy/epispadias complex. *Journal of Bone and Joint Surgery-British Volume.* 88-B(6):799-806, June 2006
- Kaar, Scott, et al. Association of Bladder exstrophy with congenital pathology of the hip and lumbosacral spine, a long term follow up study of 13 patients. *Journal of pediatric orthopaedics,* 2002, 22. 62-66
- Kafbazadeh, A. et al. A novel technique for approximation of the symphysis pubis in bladder exstrophy without pelvic osteotomy. *Journal of Urology.* 175(2):692-698, February 2006.
- Kantor, Rami, et al. Orthopaedic long term aspects of bladder exstrophy. 2007. *Clinical orthopaedics and related research.* Vol 465. 240-245
- Mathews, R. et al. *Urogynaecological*

- and obstetric issues in women with the exstrophy-epispadias complex.
10. Nehme, Alexander. Acetabular morphology in bladder exstrophy complex. 2007 Clinical orthopaedics and related research. 458. 125-130
  11. Okubadejo, Gbolahan. Complications in orthopedic management of exstrophy. Journal of pediatric orthopaedics. 2003, 23. 522-528
  12. Panieri, R. Clinical and radiological study of skeletal and reno ureteral changes in bladder exstrophy. 1969. Arch Sci Med. 126(12) 1095-102
  13. Purves, Todd. Pelvic Osteotomy in the modern treatment of the exstrophy epispadias complex. EAU-EBU updates series 5, 2007. 188-196
  14. Shetty MV, et al. Female epispadias. Afr J Paediatr Surg. May-Aug 2011, 8(2), 215-7.
  15. Shnorhavorian, M. Spica casting compared to Bryants traction after complete primary repair of exstrophy: Safe and effective in a longitudinal study. Journal of Urology. 184(2):669-673, August 2010.
  16. Sinichi, Satsuma, et al. Comparison of posterior and anterior pelvic osteotomy for bladder exstrophy complex. Journal of Pediatric Orthopaedics B. 2006., 15 141-146
  17. Sponseller, Paul. Anterior innominate osteotomy in repair of bladder exstrophy. 2001. The Journal of bone and Joint Surgery. 83-A. number 2. 184-193
  18. Sponseller P, et al. Complications of primary closure of classic bladder exstrophy. Journal of Urology. 180(4) Sup 1:1671-1674, October 2008
  19. Sutherland, David. Hip functions and gait in patients treated for bladder exstrophy. Journal of pediatric Orthopaedics, 1994. 14, 709-714.
  20. Tomaszewski, Pethe. Salter pelvic osteotomy in operative treatment in patients with bladder exstrophy. 2010. Chir Narzadow Ruchu Ortop Pol. 75(2) 126-8
  21. Utku, Kandemir. Distraction Osteogenesis for pelvic closure in bladder exstrophy. Clinical orthopaedics and related research. 2004. 418. 231-236
  22. Vining, Neil, et al. Classic bladder exstrophy, orthopaedic considerations. Journal of the American academy orthopaedics, 2011, 19. 518-526