

Extrofia vesical

Lo que deben saber los padres



¿Qué es la extrofia vesical?

La extrofia vesical es un defecto congénito poco frecuente. En promedio, ocurre en 1 de cada 50 000 nacidos vivos. Es ligeramente más común en hombres que en mujeres. Es una afección en la que la vejiga y las partes que la rodean se forman al revés. Los músculos de la vejiga no se desarrollan correctamente en los niños con extrofia vesical. La piel, el músculo y los huesos ilíacos (cadera) de la parte inferior del vientre o abdomen no están unidos. Como resultado de ello, el interior de la vejiga se asoma por fuera del vientre. En lugar de tener su forma redonda normal, la vejiga es plana. Además, hay problemas con los músculos abdominales y los huesos ilíacos.

¿Qué causa la extrofia vesical?

Esta afección no tiene una causa clara. Se cree que sucede durante las undécima semana de embarazo, cuando se desarrollan los órganos. Algunos expertos creen que el defecto de la vejiga ocurre cuando se desarrollan los tejidos de la pared inferior del vientre o abdomen. Al mismo tiempo, los músculos y los huesos ilíacos en desarrollo también se ven afectados.

Un tejido temporal llamado membrana cloacal cubre la pared inferior del vientre y es sustituido por los músculos abdominales en maduración y desarrollo. Si la membrana cloacal se rompe antes de que se formen completamente los músculos abdominales, puede producirse una vejiga "extrofiada". Otro tejido llamado tabique uorrectal ayuda a separar la vejiga en desarrollo de los intestinos.

Que un niño nazca con epispadias, extrofia vesical clásica o extrofia cloacal depende de cuando se rompa la membrana cloacal y si la vejiga y los intestinos están divididos por el tabique uorrectal.

- El epispadias es un defecto congénito poco frecuente del pene en el que la uretra desemboca en una abertura en la parte superior del pene. En las niñas, la abertura uretral puede desarrollarse entre el clítoris y los labios o incluso en el área abdominal.
- La extrofia cloacal (EC) es un defecto congénito grave en el que los órganos abdominales (la vejiga y los intestinos) están expuestos. El pene o la vagina están divididos y es posible que el ano esté sellado.

¿Cómo se diagnostica la extrofia vesical?

La extrofia vesical con frecuencia puede detectarse antes del nacimiento durante una ecografía de rutina. Esta afección se verá claramente después del nacimiento dado que la vejiga estará fuera del vientre del bebé.

Si se observa esta afección antes del nacimiento, suelen hacer planes para comenzar el tratamiento inmediatamente después del nacimiento. Si no se diagnosticó la enfermedad hasta el momento del nacimiento, se trasladará al bebé a una unidad especializada. El médico observará el tamaño y la calidad de la vejiga, la forma de la pelvis y el estado de los genitales externos.

Tratamiento para la extrofia vesical

La extrofia vesical se trata con cirugía. El tipo de cirugía utilizada depende de la gravedad del defecto. Es muy importante trabajar con un cirujano que tenga experiencia en el tratamiento de la extrofia.

Los principales objetivos del tratamiento son:

- Cerrar la vejiga, la parte posterior de la uretra y la pelvis
- Reconstruir un pene que tenga aspecto y función normal en los varones; reconstruir los genitales externos en las niñas

Extrofia vesical

Lo que deben saber los padres

- Componer la vejiga para que pueda contener la orina hasta que sea el momento de orinar (“continencia urinaria”) sin afectar el funcionamiento de los riñones

Una forma de tratamiento es la “reconstrucción escalonada”. Esto implica que partes de las cirugías anteriores se realizan durante los primeros años de la infancia:

- La primera cirugía es para cerrar la vejiga y la pelvis. A veces esto se hace justo después del nacimiento del bebé, pero muchas veces la cirugía se hará después de algunos meses para permitir que crezcan el bebé y la vejiga.
- Unos 6 meses después de cerrar la vejiga, se hace una cirugía para reconstruir el pene y la uretra epispádica.
- Cuando la vejiga ya tiene un tamaño suficiente y el niño está listo para controlar esfínteres, se realiza una cirugía en el cuello de la vejiga para lograr la continencia.

Cuando la calidad de la vejiga y el tamaño del pene (en el caso de los varones) son buenos al momento del nacimiento, el cierre de la vejiga y la reconstrucción del pene se puede hacer en una “sola operación” a una edad temprana. Tanto la reconstrucción temprana como la escalonada dan buenos resultados.

Si la vejiga ha crecido lo suficiente y el cirujano es hábil, es posible lograr la continencia (control de la micción). A menudo, se necesitan más cirugías con el tiempo para mejorar la capacidad de orinar del niño. Además, es posible que se necesiten otras cirugías para reconstruir y/o mejorar los genitales externos.

En algunos casos más complicados, se necesita tratamiento a más largo plazo. La cirugía reconstructiva moderna puede permitirle al bebé llegar al final de su adolescencia con buenos resultados.

Preguntas frecuentes

¿Cuál es el pronóstico para un bebé que nace con esta afección?

Los niños con extrofia tienen una expectativa de vida normal. En general pueden participar de las actividades normales sin restricciones.

¿Hay otros problemas de salud relacionados con la extrofia vesical?

Sí. Entre otros:

- Epispadias
- Reflujo vesicoureteral
- Separación del hueso púbico o diástasis
- Vejiga con poca capacidad
- Falta de cuello de la vejiga y esfínter
- Hernias inguinales

Los pacientes suelen caminar como patos, con las piernas apuntado hacia fuera. Esto mejora con la edad. La función y el control intestinal son normales.

Acerca de Urology Care Foundation

Urology Care Foundation es la principal fundación de salud urológica del mundo y la fundación oficial de la Asociación Estadounidense de Urología. Ofrecemos información a las personas que tratan activamente su salud urológica y a quienes están preparados para adoptar cambios saludables. Nuestra información se basa en los recursos de la Asociación Estadounidense de Urología y la revisan médicos especialistas. Para obtener más información, visite el sitio web de Urology Care Foundation, UrologyHealth.org/UrologicConditions, o ingrese en UrologyHealth.org/FindAUrologist para buscar un médico cerca de usted.

Descargo de responsabilidad

Esta información no es una herramienta de autodiagnóstico ni constituye un sustituto para el asesoramiento médico profesional. No debe utilizarla ni depender de esta para dicho propósito. Hable con el urólogo o el prestador de atención médica respecto de las dudas que tenga sobre su salud. Consulte siempre al médico antes de comenzar o dejar los tratamientos, incluidos los medicamentos. Para obtener más información, visite UrologyHealth.org/Download o llame al +1-800-828-7866.