Reconstrucción de las secuelas de la pared abdominal en pacientes con extrofia de cloaca

Reconstruction of abdominal wall sequelae in patients with cloacal extrophy

Iwanyk, P.

Iwanyk, P. *, Iacouzzi, S. **, Trainee, E. **, Schrimmer, C. ***

Resumen

Los defectos abdominales congénitos de la línea media inferior, como la extrofia cloacal, se producen por fallos en el mesodermo entre la región umbilical y la membrana cloacal provocando severos defectos viscerales, musculares y óseos.

Los reiterados intentos para la reconstrucción de los tractos intestinal y génitourinario en este tipo de malformaciones, pueden ocasionar secuelas graves en la pared malformada.

La complejidad de esta malformación y los numerosos procedimientos a los que deben ser sometidos estos pacientes, requieren de un abordaje interdisciplinario desde el inicio del tratamiento y en cada una de las etapas reconstructivas a fin de evitar, al máximo, las lesiones de los tejidos abdominales para lograr, al final, una pared adecuada.

Presentamos 2 casos de reconstrucción de la pared abdominal en sendos pacientes de sexo femenino con secuelas importantes de extrofia cloacal, utilizando tejidos expandidos, colgajos musculares y complementando el tratamiento en una de las pacientes con una malla protésica.

En ambos casos, y a pesar de la falta de tejido provocada por la malformación y las secuelas de múltiples cirugías, obtuvimos un buen resultado funcional y estético.

Palabras clave Extrofia cloacal, Expansión tisular, Pared abdominal, Malformación congénita

Código numérico 53-533

Abstract

Abdominal congenital defects of the middle line have their origin in developmental faults of mesoderm between the umbilical region and the cloacal membrane, originating visceral, muscular and osseous defects in the abdominal wall. Repeated attempts to reconstruct the intestinal and genitourinary tract here and in other malformations, can cause serious sequelae in the previously deformed abdominal wall.

We present 2 cases of abdominal wall reconstruction in patients with serious sequelae of cloacal extrophy.

Complexity of this malformation calls for an interdisciplinary treatment to avoid the severe damage that may be caused during reconstructive attempts.

In spite of lack of tissue because of the malformation and the sequelae of multiple surgeries we obtain a functional and aesthetic result thanks to the adequate utilization of the expanded tissue and of the remnant tissue complemented in one patient with a prosthetic mesh.

Key words Cloacal extrophy, Tissue expander, Abdominal wall, Congenital malformation

Numerical Code 53-533

* Jefe de Cirugía Plástica Pediátrica.

** Cirujanos Plásticos Pediátricos.

*** Becaria de perfeccionamiento en Cirugía Plástica.

Introducción

La extrofia de cloaca es una rara malformación que se produce entre 1/200.000 a 1/400.000 nacidos vivos y compromete la pared abdominal y los tractos intestinal y urinario.

Durante la embriogénesis, la membrana cloacal que ocupa toda la porción ventral del feto (Fig. 1), se retrae a expensas del crecimiento y la unión medial de los procesos mesodérmicos laterales (Fig. 1A) que, en una etapa más avanzada, mediante la formación del tubérculo genital y su migración caudal (Fig. 1B) desarrollan la pared abdominal anterior. Simultáneamente se produce la división normal de los tractos genito – urinario e intestinal mediante la progresión caudal del tabique urorectal (Fig. 1C).

El fallo en la formación de estos procesos (Fig. 1 A'-B'-C'), deriva en una malformación compleja con exposición de diversos órganos en desarrollo, alteraciones en la pared abdominal y falta de unión de los huesos púbicos (diástasis de la sínfisis pubiana) (1).

El complejo tratamiento reconstructivo de esta patología consta de varias etapas y se lleva a cabo en diferentes períodos del crecimiento:

En el período neonatal se realiza la cobertura de los órganos expuestos y se procede a exteriorizar el tracto gastrointestinal mediante una colostomía o ileostomía transitorias. Para facilitar el libre drenaje de la orina se realiza, de ser necesario, un ureterostoma a fin de evitar infecciones urinarias recurrentes. En pacientes varones se puede realizar gonadectomía si la escasez de tejido no va a permitir, en el futuro, la reconstrucción de un pene, para favorecer así que los pacientes se desarrollen como niñas (2).

Durante los primeros años de vida se restaura el tracto gastrointestinal mediante el cierre de la colostomía y el deslizamiento - tracción del recto a través del periné. La reconstrucción del tracto urinario comienza mediante la creación de un reservorio urinario continente con tejido intestinal (2,3). En esta misma etapa, se evalúa el grado de la diástasis púbica y, de ser necesario, se reconstruye el anillo pélvico mediante osteotomías segmentarias, ayudando así a disminuir la tensión para el cierre (4).

Una vez llegados a la adolescencia (14 a 18 años), se programa la reconstrucción genital.

Material y método

Caso 1

Paciente de 18 años de edad y sexo femenino que fue operada de su extrofia de cloaca (reconstrucción de los tractos intestinal y urinario) en otro centro asistencial, y que llega a nuestro Servicio presentando

Fig. 1. Esquema de formación de pared abdominal (A - B - C). Esquema de malformación de pared abdominal (A', B', C').

ausencia de pared abdominal anterior, piel inestable, eventración púbica, numerosas secuelas cicatrizales y un reservorio urinario incontinente (Fig. 2-4).

Se programa reconstrucción de la pared, eventroplastia y plastia del ostoma urinario, trabajando en equipo con el Servicio de Cirugía y Urología Infantil.

1^{er} Tiempo quirúrgico:

Consistió en la colocación de 2 expansores rectangulares de 1000cc. (con capacidad de expansión hasta 1500cc) y de 15,2 cm. de largo x 7,3 de ancho con válvula remota (Silimed®) por debajo del tejido celulo-graso abdominal y por encima de la aponeurosis del músculo oblicuo mayor en posición subcostal y lateral (Fig. 5). La expansión se realizó a un ritmo de entre 50 y 100 cc de solución fisiológica con interva-

Fig. 2. Secuelas de extrofia cloacal en paciente de 16 años. Vista frontal.

Fig. 3. Vista lateral

Fig. 4. Esquema anatómico del defecto.

Fig. 5. Primer tiempo quirúrgico. Colocación de expansores tisulares.

los de 1 semana a 20 días, según la tolerancia de la paciente, hasta llegar a 1300cc.

2^{do} Tiempo quirúrgico:

Finalizada la expansión se programa la cirugía de la pared y del ostoma urinario.

El equipo de Cirugía Plástica Infantil retiró los expansores y el cirujano urólogo realizó la plastia del ostoma urinario. A continuación ambos equipos quirúrgicos procedieron a la reconstrucción de los tercios superior y medio de la pared utilizando los tejidos remanentes de la vaina del recto abdominal, músculo recto abdominal y tejido cicatricial remanente. En el tercio inferior y pubis, debido a la ausencia de tejido, se decide la utilización de una malla protésica de polipropileno (Prolene ®) de 15 x 10 cm (Fig. 6) por

Fig. 6. Esquema anatómico de la reconstrucción con malla de polipropileno en tercio inferior y pubis.

Fig. 7. Postoperatorio al año. Vista frontal.

Fig. 8. Vista lateral

encima del tejido laxo cicatricial que cubre la even-tración, anclando la misma a los huesos púbicos y al músculo oblicuo mayor de ambos lados. La reconstrucción de la piel y de los tejidos celulo-grasos se logra con el avance de los tejidos laterales expandidos.

La paciente evolucionó favorablemente sin compli-caciones efectuándose la cirugía reconstructiva de vagina un año más tarde (Fig. 7, 8).

A pesar de la diastásis púbica de casi 17cm. la paciente no presenta alteraciones en la marcha y por decisión propia no se le ha realizado tratamiento alguno.

Caso 2

Paciente de 6 años de edad y sexo femenino con diagnóstico de extrofia de cloaca intervenida quirúr-gicamente en varias ocasiones en diferentes Institu-

ciones; en el momento de la consulta presenta múlti-ples fístulas y cicatrices en la pared abdominal con importante déficit de tejido abdominal ántero-supe-rior. (Fig. 9, 10). Debido al fracaso previo en la crea-ción de un reservorio vesical se programa la recons-trucción operando en equipo con el Servicio de Uro-logía Infantil.

1^{er} Tiempo quirúrgico:

Consistió en la colocación de 2 expansores rectan-gulares de 1000cc. y 15,2cm. de largo x 7, 3cm de ancho con válvula remota (Silimed ®) por debajo del tejido célula-graso abdominal y por encima de la apo-neurosis del músculo oblicuo mayor en posición sub-costal y lateral. Se infiltraron entre 50 a 100cc de suero fisiológico con intervalos de 1 semana a 20 días, según tolerancia de la paciente, hasta llegar a un volumen de 1150cc (Fig. 11).

Fig. 9. Secuelas de extrofia cloacal en paciente de 6 años de edad.

Fig. 10. Esquema anatómico del defecto.

Fig. 11. Primer tiempo quirúrgico: colocación de expansores tisulares.

Fig. 12. Esquema anatómico de la movilización de los colgajos de oblicuo mayor.

Fig. 13. Esquema anatómico del cierre muscular.

2^{do} Tiempo quirúrgico:

Finalizada la expansión se realiza la extracción de los expansores y la reconstrucción del reservorio urinario ileocecal, tras lo cual se reconstruyó el defecto abdominal levantando y entrecruzando dos colgajos

Fig. 14. Postoperatorio al año.

de oblicuo mayor, con eje de rotación en costales inferiores (Fig. 12, 13) que fueron cubiertos con los tejidos fascio- cutáneos expandidos.

La paciente evolucionó favorablemente sin complicaciones (Fig. 14).

Discusión

La extrofia de cloaca es una malformación compleja que involucra varios órganos y requiere un tratamiento interdisciplinario clínico – quirúrgico. El inadecuado abordaje en la resolución de esta patología puede incrementar, como sucedió en los casos que presentamos, el déficit de tejido de la línea media, lo que sumado a la hipoplasia de la malformación deja una pared incontinente surcada de secuelas cicatriciales y fístulas.

En las 2 pacientes presentadas obtuvimos tejido fascio-cutáneo sano mediante la expansión del territorio perilesional, sin cicatrices y con buena vascularización. El trabajo en equipo permitió, en un tiempo quirúrgico, resolver el reservorio urinario y reconstruir la pared con colgajos musculares y tejidos remanentes, empleando además una malla protésica en uno de los casos y dejando una sola cicatriz mediana sin necesidad de áreas donantes (5-7).

A pesar de que en la bibliografía se describen osteotomías para el tratamiento de la diástasis pubiana con la finalidad de disminuir la tensión y mejorar el cierre abdominal (4), en ninguno de los 2 casos analizados se les había realizado durante las primeras etapas ni nosotros creímos necesario hacerlo durante la reconstrucción de la pared abdominal.

Conclusiones

La complejidad malformativa que representa la extrofia de cloaca y los numerosos procedimientos

quirúrgicos reconstructivos a los que son sometidos estos pacientes, requiere de un abordaje interdisciplinario desde los inicios del tratamiento y en cada una de las etapas reconstructivas a fin de evitar al máximo las lesiones de los tejidos abdominales para lograr, al final del tratamiento, una pared abdominal adecuada. En los 2 casos que presentamos, y a pesar de la falta de tejidos causada por la propia malformación y por las secuelas de múltiples cirugías, se logró un resultado funcional y estético adecuados.

Dirección del autor

Dra. Paulina Iwanyk
e-mail: paulina.iwanyk@hospitalitaliano.org.ar

Bibliografía

1. **Romero R., Pili G., Jeanty P., Ghidini A., Hobbins J.:** "Prenatal Diagnosis of Congenital Anomalies", In: Abdominal wall & Gastrointestinal system. McGraw-Hill Ed. 1988, Pp: 228-232.
2. **Lund P D., Hendren WH.:** "Cloacal Exstrophy: A 25-Year Experience With 50 Cases" Journal of Pediatric Surgery 2001, 36 (1): 75.
3. **Soffer SZ., Rosen NG., Hong AR., Mihai A., Peña A.:** "Cloacal Exstrophy: A Unified Management Plan". Journal of Pediatric Surgery, 2000, 35 (6): 932.
4. **Ben-chaim J., Peppas DS., Sponsiller PD.:** "Applications of osteotomy in the cloacal extrophy patient". Journal of urology 1995, 154: 865.
5. **LoGiudice J., Gosain Arun K.:** "Pediatric tissue expansion indications and complications". Craniofac Surg 2003, 14 (6): 8666.
6. **Pasyk K., Argenta LC., Hassett C.:** "Quantitative analysis of the thickness of human skin and subcutaneous tissue following controlled expansion with a silicone implant". Plast. Reconstr. Surg. 1988, 81:516.
7. **De Filippo RE., Atala A.:** "Stretch and Growth: The Molecular and Physiologic Influences of Tissue Expansion". Plast. Reconstr. Surg., 2002, 109 (7): 2450.

Comentario al trabajo «Reconstrucción de las secuelas de la pared abdominal en pacientes con extrofia de cloaca»

Dr. Juan Carlos López Gutiérrez
Departamento de Cirugía Pediátrica. Hospital Infantil La Paz. Madrid

Los autores presentan 2 casos de reconstrucción de la pared abdominal en pacientes con secuelas postquirúrgicas de extrofia de cloaca.

Cabría ampliar la información sobre este complejo malformativo, subrayando la presencia sistemática en todos los pacientes, y asociado a la extrofia, de Onfalocoele, ya que éste es el verdadero responsable de la debilidad que ha dado lugar a la necesidad reconstructiva.

Es imprescindible resaltar que el adecuado protocolo multidisciplinar en el periodo neonatal evita las secuelas a medio y largo plazo, como las que presentaban las pacientes.

Conviene recordar que en la actualidad las pacientes con extrofia

de cloaca mayores de 18 años, a pesar de tener diversos grados de incontinencia en el 50% de los casos, son fértiles en el 88% de los casos y mantienen relaciones sexuales en un 75%, que en la mitad de mujeres son completamente satisfactorias.

Aunque la gestación no es habitual, entre el 20 y el 25% de las pacientes llegan a ser madres, por lo que la reconstrucción adecuada de la pared abdominal es imprescindible.

Finalmente, las pacientes con extrofia vesical y de cloaca estudiadas a largo plazo presentan anomalías en la implantación del vello púbico y ombligo que son causa muy frecuente de consulta, por lo que la puboplastia y onfaloplastia deben asociarse sistemáticamente a la técnica reconstructiva de la pared abdominal.

Respuesta al comentario del Dr. Juan Carlos López Gutiérrez

Dra. Paulina Iwanyk

Agradecemos el comentario con aportes del Dr. Juan Carlos López.

El objetivo del trabajo es presentar dos casos que, a pesar del resultado satisfactorio obtenido, creemos que llegaron a ese estado por no haber sido abordados desde el inicio por un equipo interdisciplinario.

El artículo se centra en la reconstrucción de las paredes con secuelas y no en la secuencia del tratamiento de tan compleja malformación, que puede ser material para otra publicación.