



CONGRESO MUNDIAL  
DE MEDICINA PERINATAL  
NOVIEMBRE 2024

# VEJIGA NEUROGÉNICA – EXTROFIA VESICAL

FREUD CÁCERES AUCATOMA. PhD.MD.



Declaro no tener conflicto de interés y que se cuenta con la autorización de la Coordinación General de Investigación del HECAM previo consentimiento informado y pseudo anonimización de datos.

Acorde a la Ley Orgánica de Protección de Datos Personales y Reglamento para la aprobación, desarrollo, vigilancia y control de investigaciones observacionales y estudios de intervención en seres humanos del MSP

# VEJIGA NEUROGÉNICA



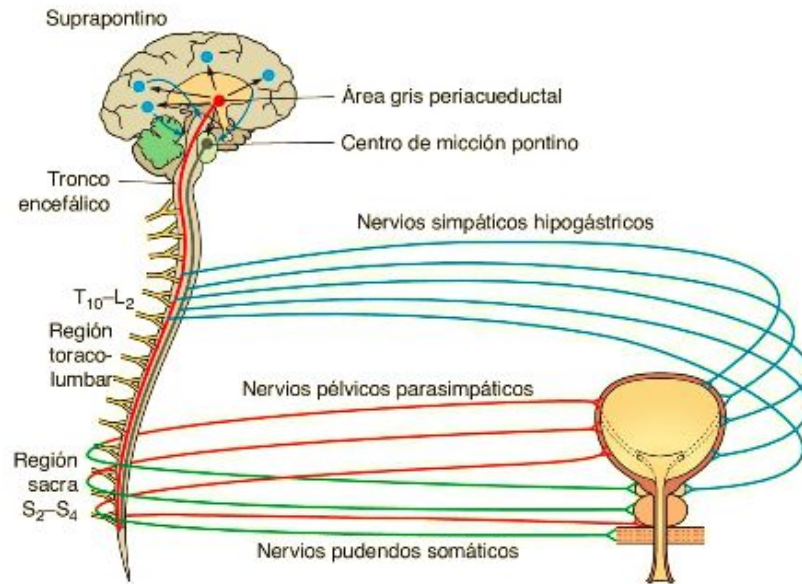
CONGRESO MUNDIAL  
DE MEDICINA PERINATAL  
NOVIEMBRE 2024

## Puntos a tratar:

---

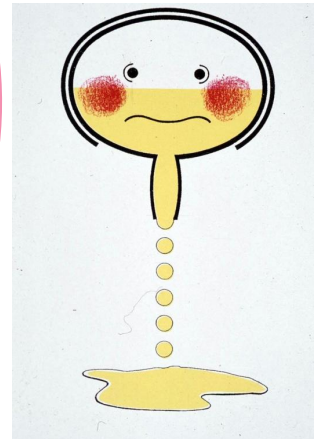
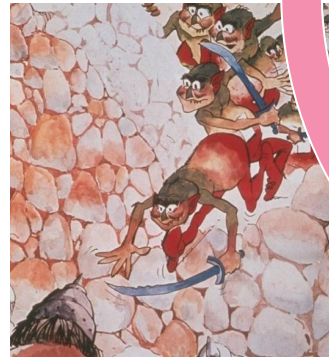
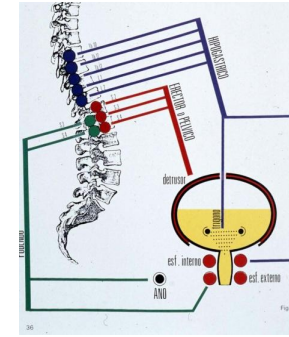
- Definición. Epidemiología
- Casuística HECAM
- ¿Cómo abordamos a los pacientes con VN ?
- Pirámide de tratamiento
- Urodinámica y estudios complementarios
- Conclusiones

# Definiciones:

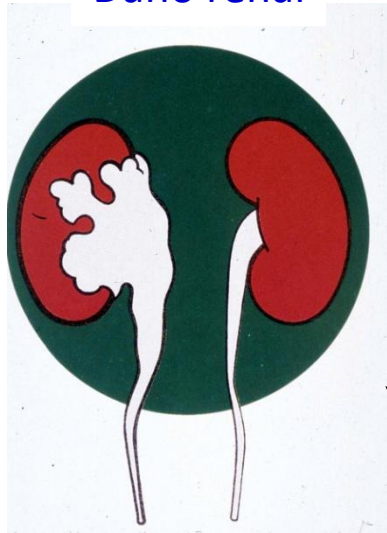


**Fig. 2.5 Control neuronal del tracto urinario inferior.** Se muestran los nervios periféricos somáticos, simpáticos y parasimpáticos; el centro de micción pontino, el área gris periacueductal y las áreas suprapontinas implican el control del almacenamiento y la micción de la orina. Hay interacciones extensas en todos los niveles (no se muestran).

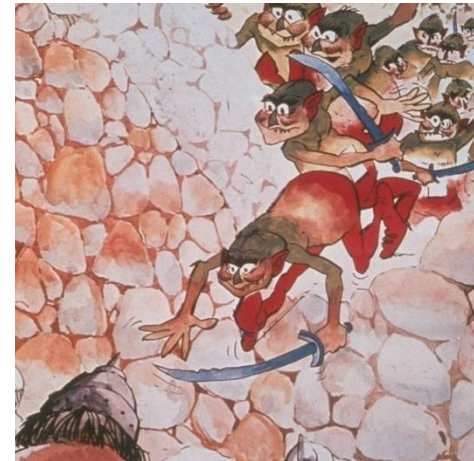
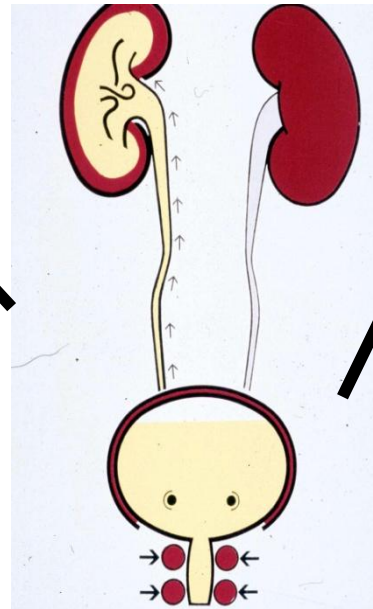
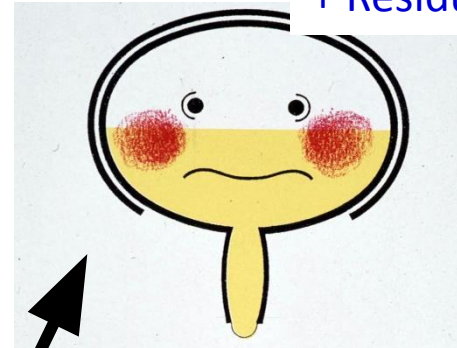
- ✓ Sociedad Internacional de Continencia
- ✓ Fase de micción: almacenamiento, vaciamiento y síntomas micción.
- ✓ Cateterismo Intermitente Limpio
- ✓ Anticolonérgicos
- ✓ Urodinámica



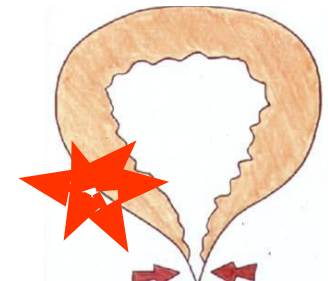
Daño renal



+ Residuo



+ Infección



...pero, ¿cuál es el problema?



ALMACENA  
MIENTO



VACIADO

# Epidemiología:

---

- ✓ Causa mas común es la espina bífida
  - La mas frecuente es el MMC (98%)
- ✓ Morbilidad asociada
  - ITU. RVU. Pielonefritis. Falla renal
- ✓ Sin tratamiento el 70% en los primeros 5 años tienen problemas urológicos y menos del 5% tienen continencia.
- ✓ Sensación reducida o anulada de la vejiga/uretra
- ✓ Niños con disrrafia espinal tienen intestino neurogénico
  - Constipación, incontinencia fecal, disfunción gastrointestinal

Ruffion A, Castro-Diaz D, Patel H, Khalaf K, Onyenwenyi A, Globe D, et al. Systematic review of the epidemiology of urinary incontinence and detrusor overactivity among patients with neurogenic overactive bladder. *Neuroepidemiology*. 2013; 41:146-55.

## Epidemiología:

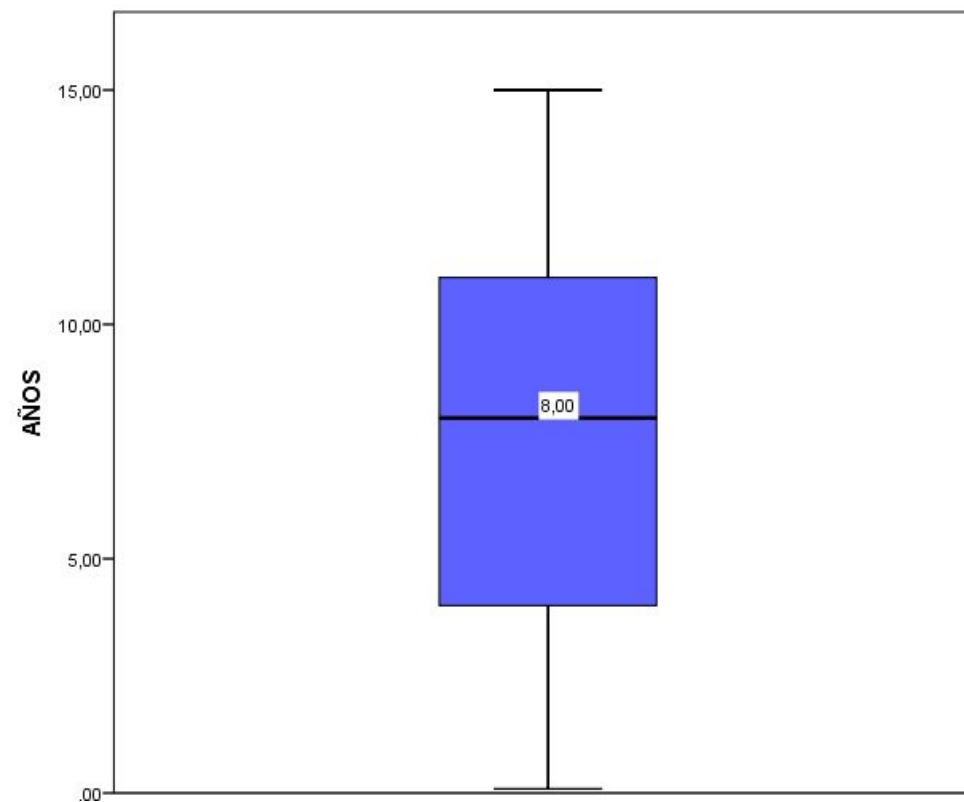
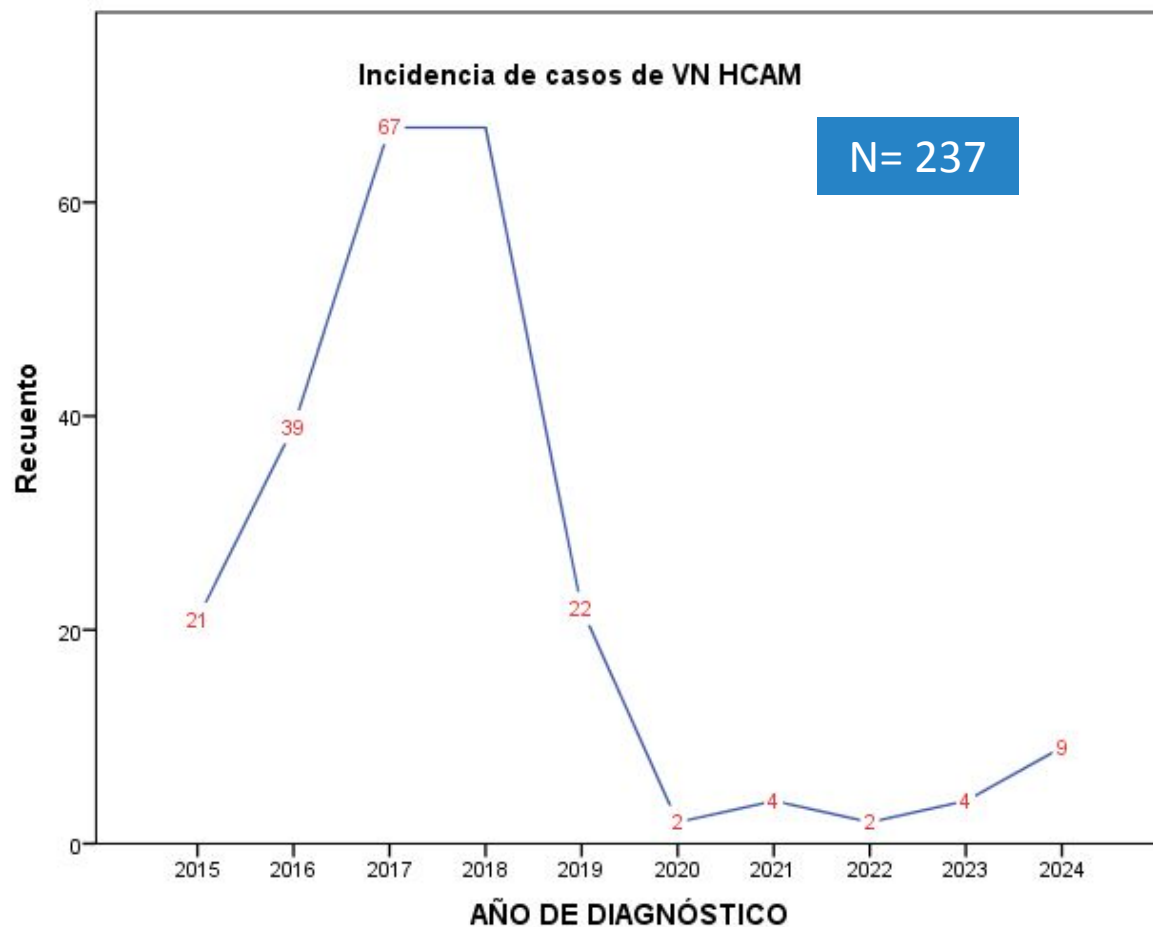
- ❑ Prevalencia 1 x 10 mil RN (Alaska)
- ❑ Prevalencia 34,4 x 10 mil RN (China)
- ❑ Prevalencia 19,6 x 10 mil RN (Sudamérica)
- ❑ Prevalencia 2,82% x 10 mil RN (HECAM)\*
- ❑ Incremento del 20-50 veces si hay un hermano
- ❑ Incremento del 40 veces si es la madre
- ❑ Reducción de prevalencia por folatos en dieta
- ❑ MMC lumbo sacro 30-50%
- ❑ Prevalencia arreflexia del detrusor 13-50%
- ❑ Prevalencia de hiperreflexia del 25-76%



Ruffion A, Castro-Diaz D, Patel H, Khalaf K, Onyenwenyi A, Globe D, et al. Systematic review of the epidemiology of urinary incontinence and detrusor overactivity among patients with neurogenic overactive bladder. *Neuroepidemiology*. 2013; 41:146-55.

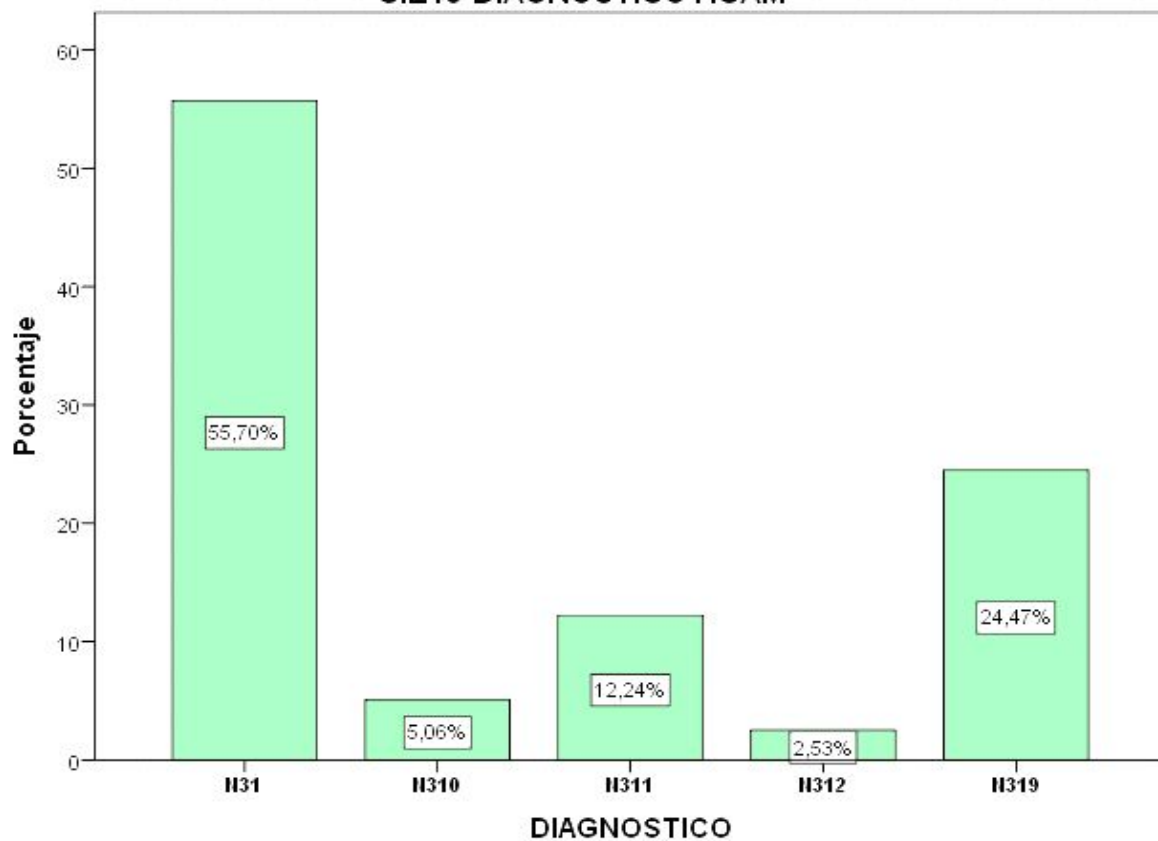
\* Registro Estudio colaborativo Latino Americano de Malformaciones congénitas 2001-2009

# Casuística HECAM – IESS 2015-2024

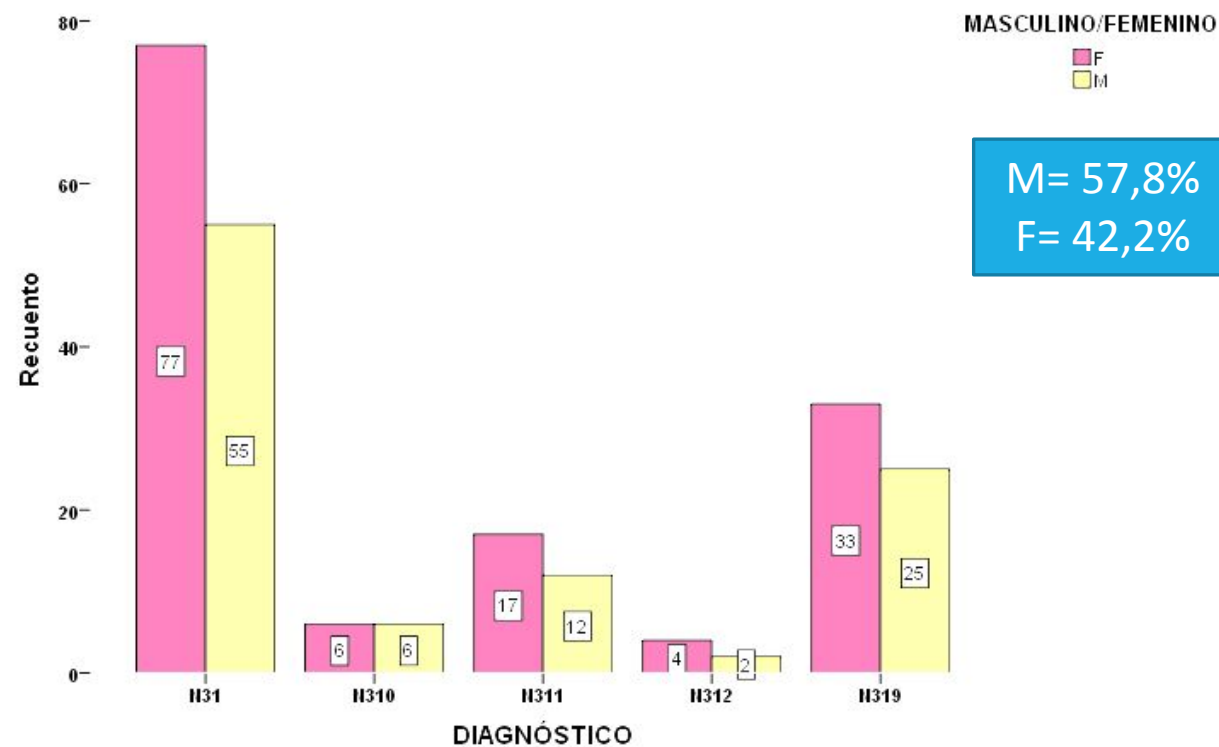


# Casuística HECAM - IESS

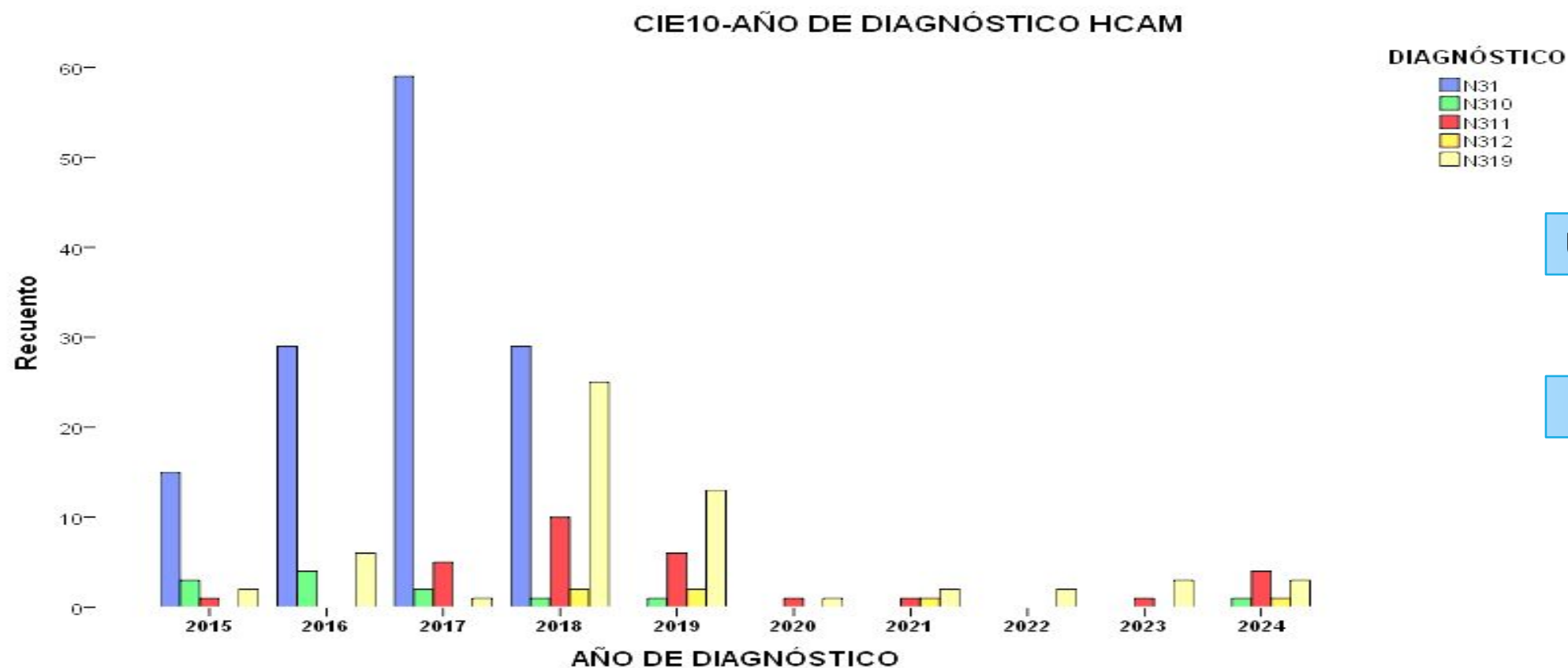
CIE10-DIAGNÓSTICO HCAM



CIE10-SEXO HCAM



# Casuística HECAM - IESS



Urodinámica: 82,3%

Uropatías: 12%

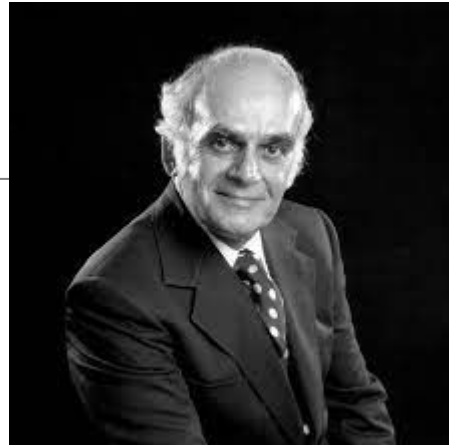
# ¿Cómo abordamos a los pacientes con VN?

---

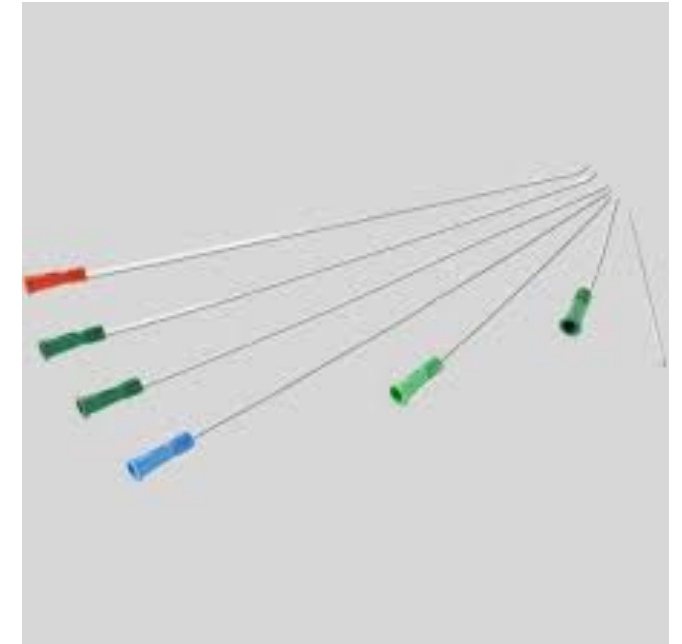
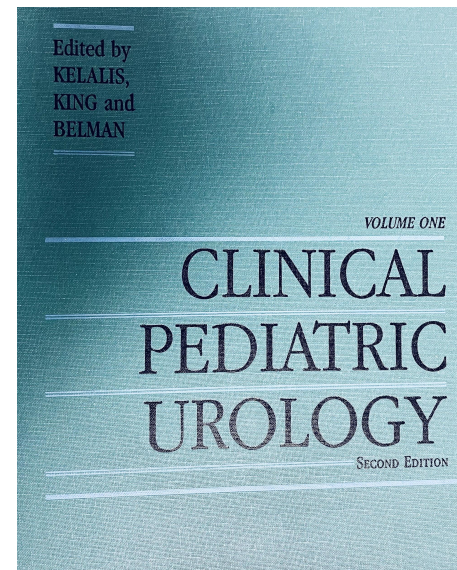
## ■ Objetivos de tratamiento

1. Preservación de función renal
2. Evitar avance del año renal
3. Prevención ITU o deterioro de la vía urinaria

...la  
clave

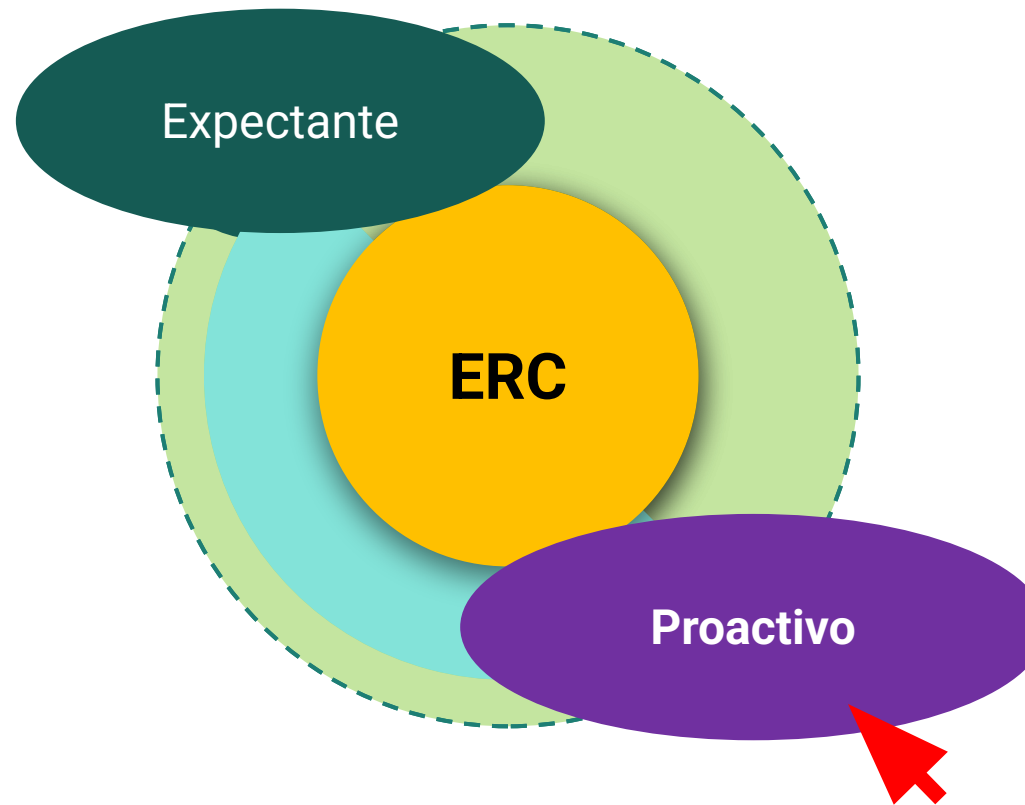


**Jack Lapides en 1972**



# Tratamiento

- Reducción itu
- Disminución costos anticolinérgico



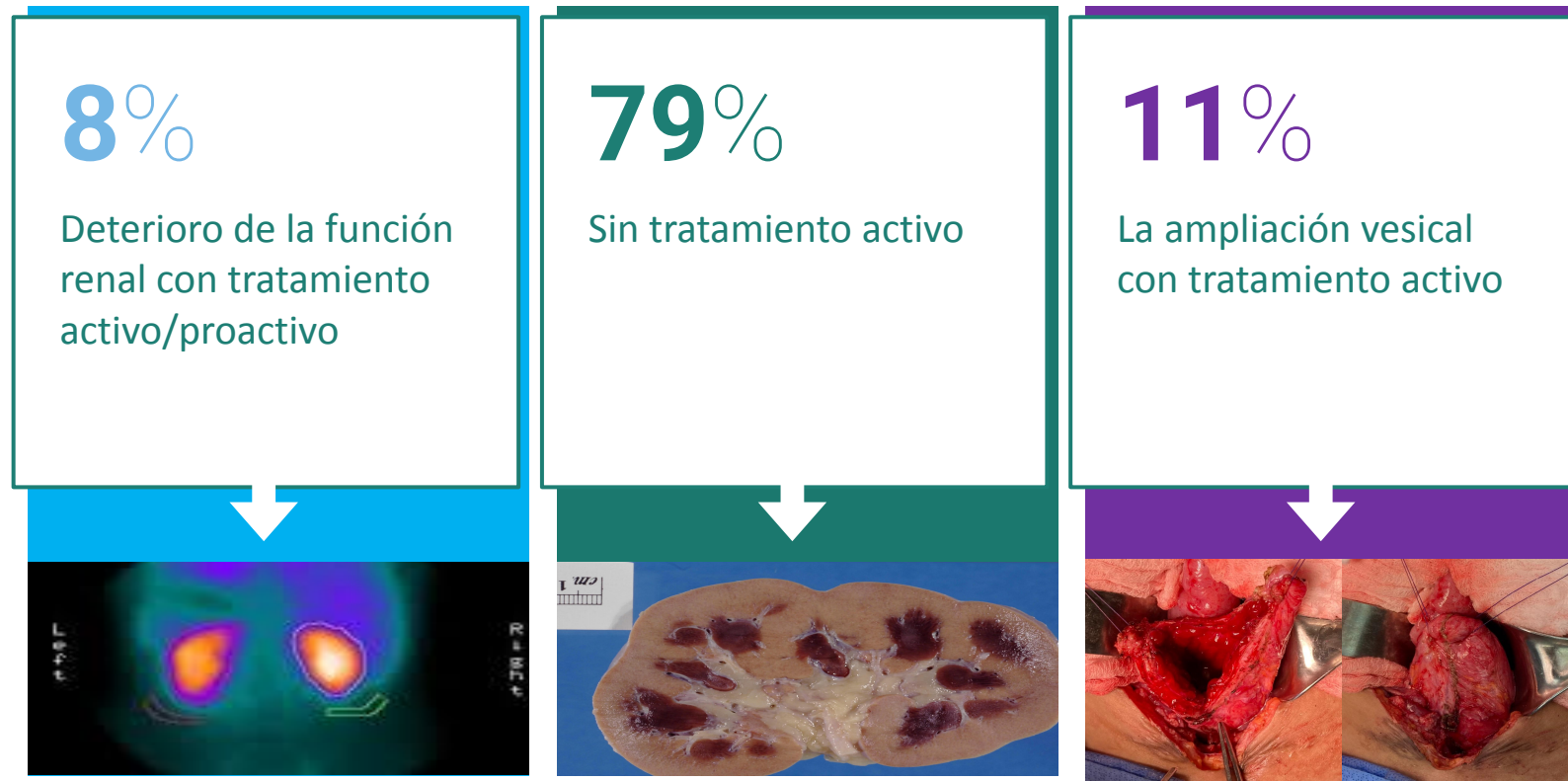
## CIL

- Reducción de la presión detrusor >40cm H2O
- Reducción pielonefritis
- Evitar daño renal

## ANTICOLINÉRGICO:

- Reduce presión de la pared vesical de 31 a 21 cm H2O ocasionadas por las contracciones involuntarias

# Tratamiento



Cristian Sager. Int Braz J Urol. 2022; 48: 31-51

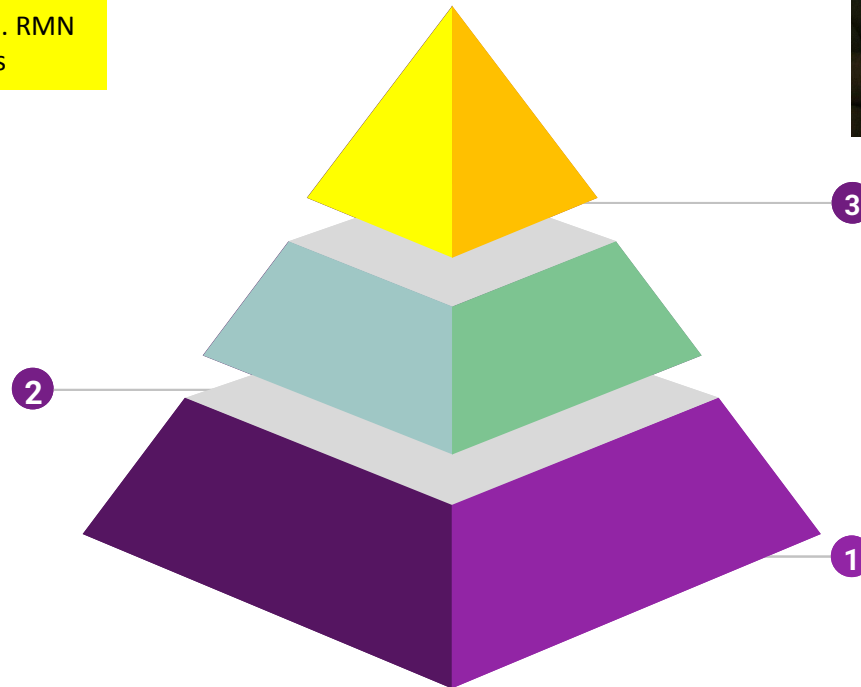
# Pirámide de Tratamiento

## Refractario

Control no adecuado de incontinencia  
Ausencia de corrección de anomalías neurológicas. RMN  
Urodinámica con resultados no satisfactorios

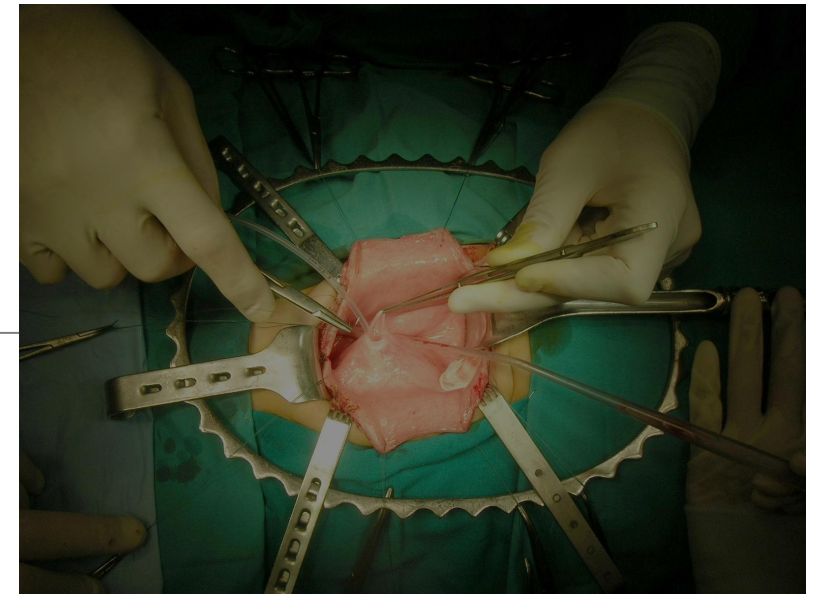
## TOXINA BOTULINICA

- Mejora de continencia 32%-100%
- ↓ Presión detrusor 32% - 54%
- ↑ Capacidad cistométrica max 27%  
-127%
- Mejora Acomodación vesical 28%-176%

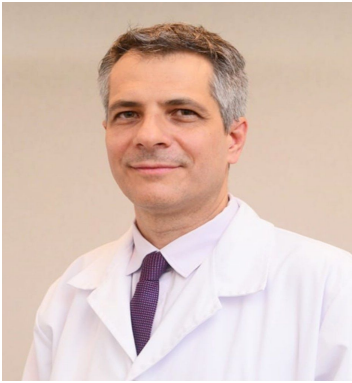


AMPLIACIÓN  
DERIVACIONES URINARIAS  
MANEJO DE UROPATIAS

CIL +ANTICOLINÉRGICO



# Toxina Botulínica

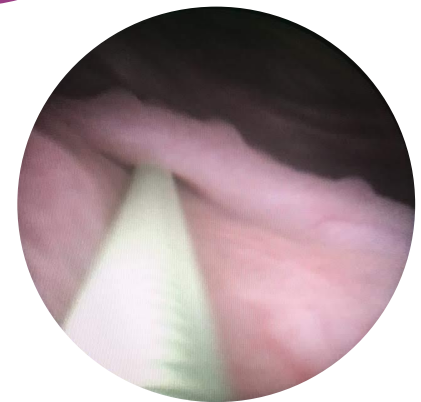
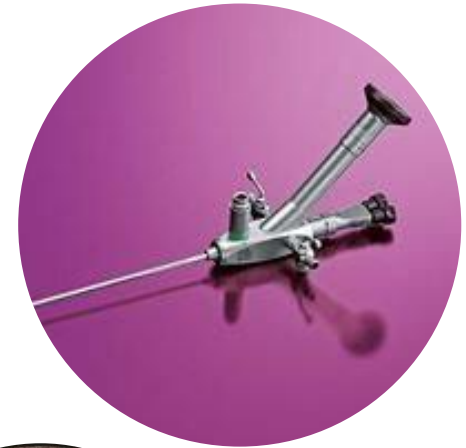


Cristian Sager

- ✓ Toxina botulinina A
- ✓ Presentación: 100 UI - 500 UI
- ✓ Dosis 6,6 U/Kg
- ✓ Dosis máxima 300 UI
- ✓ Hospital del Día
- ✓ Cistoscopia para realizar 30 -60 infiltraciones irradiadas por toda la vejiga en el musculo detrusor
- ✓ Cada 6 meses

## No es tan útil:

- VN con MMC donde el músculo detrusor es fibrótico
- Baja acomodación con baja contractilidad

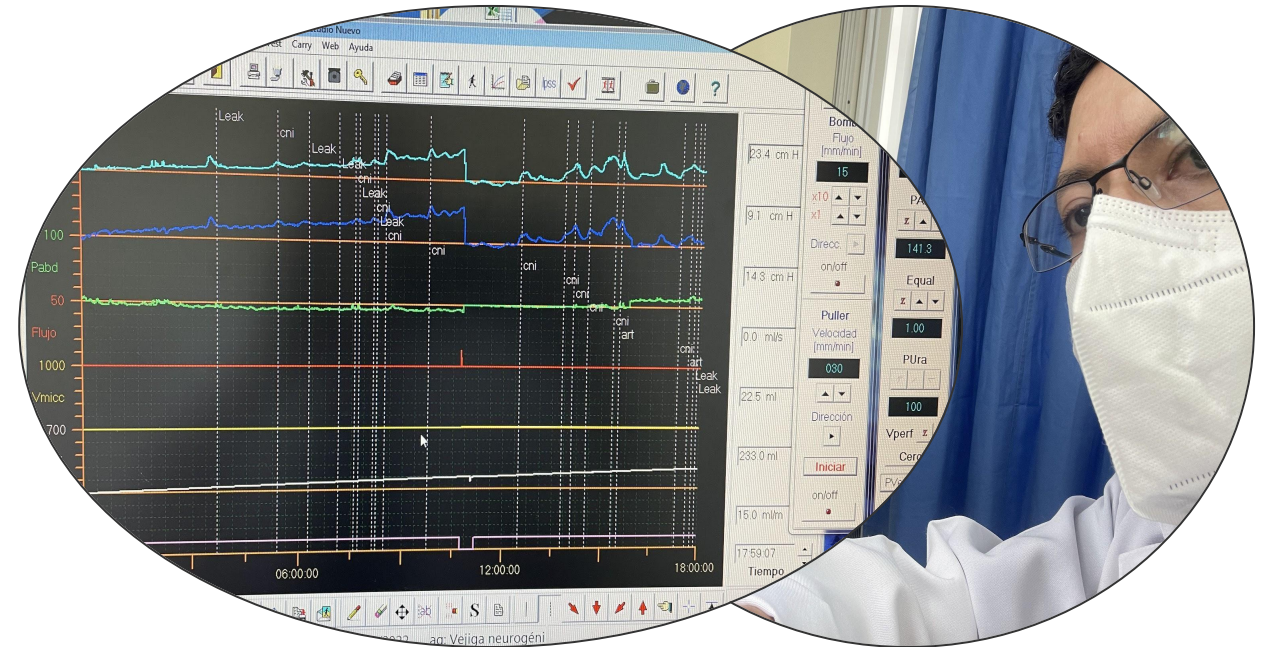


¿Cuál es el papel real  
del estudio urodinámico?



# Urodinámica

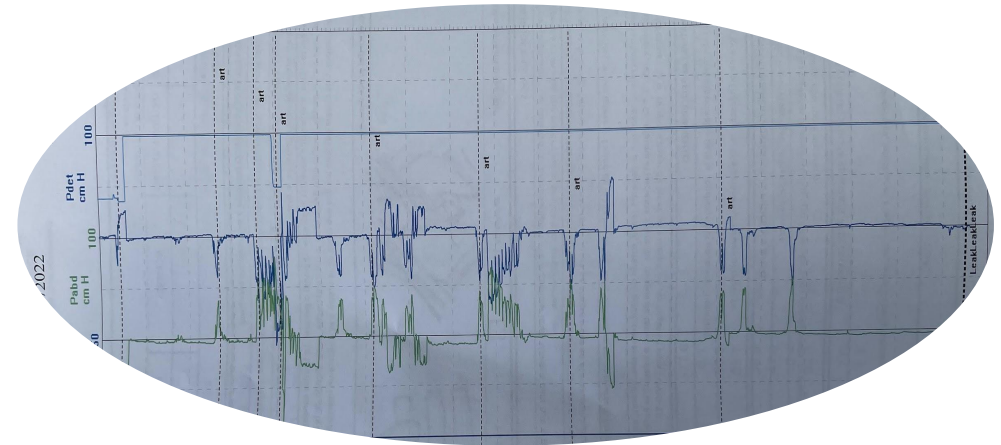
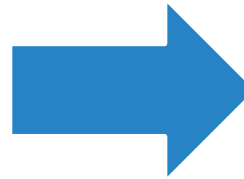
- ✓ 3,6% función normal
- ✓ 49,1% hiperactividad del detrusor
- ✓ 14,3% Disinergia del esfínter – detrusor
- ✓ 14,3% hipoactividad del detrusor
- ✓ 22,3% déficit de vaciamiento



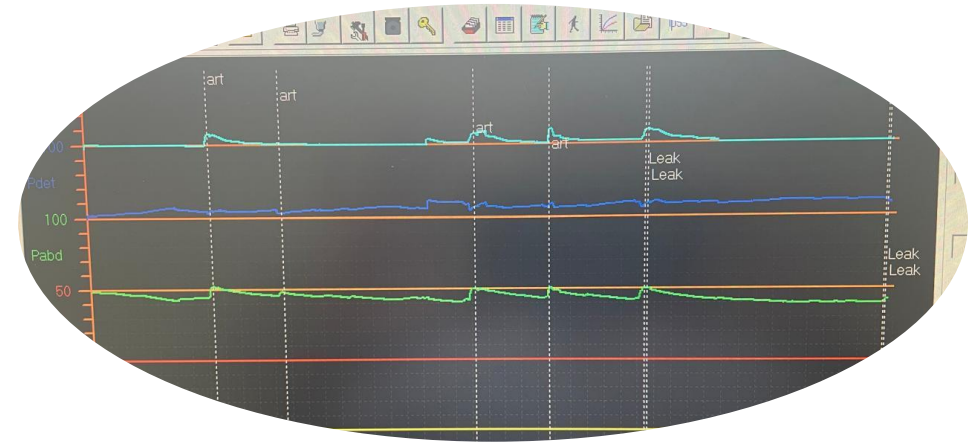
Korzeniecka-Kozerska A, Porowski T, Bagi ska J, Wasilewska A. Urodynamic Findings and Renal Function in Children with Neurogenic Bladder after Myelomeningocele. Urol Int. 2015; 95:146-52.



NCR. Cristian  
Valencia

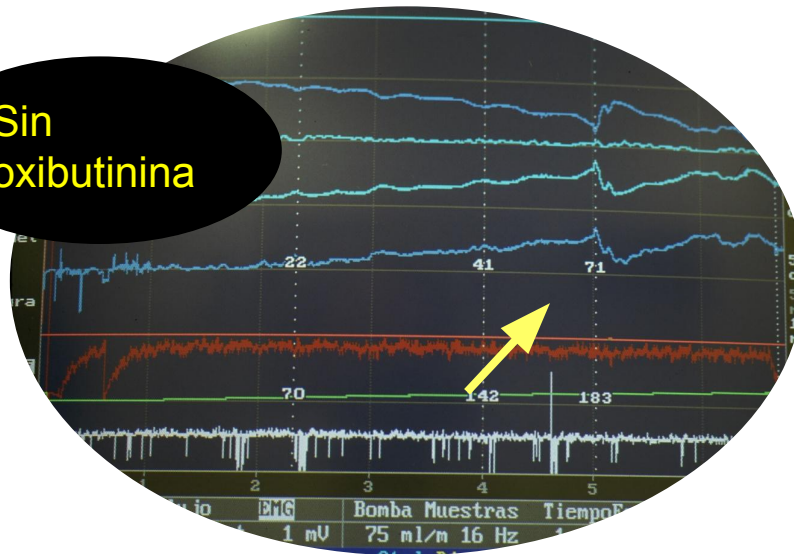


**Masculino, 1 año.** Cirugía Fetal corrección  
mielomeningocele. Sensibilidad uretra

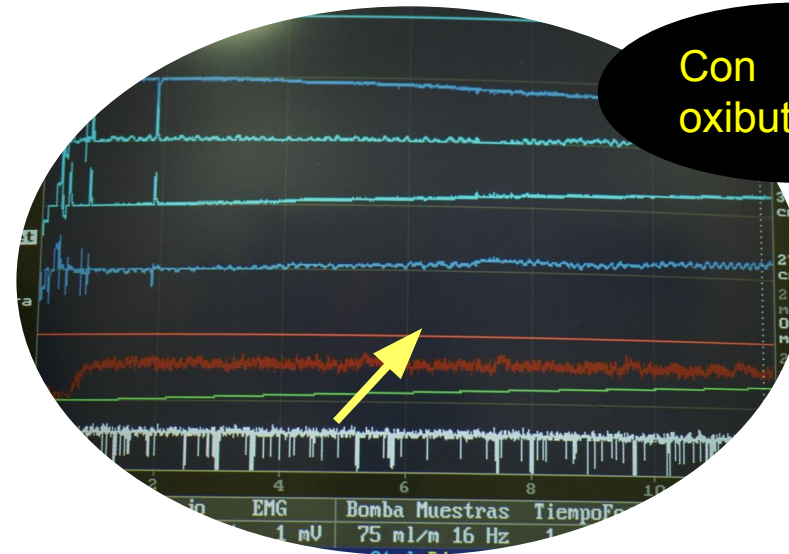


**Masculino, 1,11 año.** Cirugía Fetal corrección  
mielomeningocele. Sensibilidad uretra

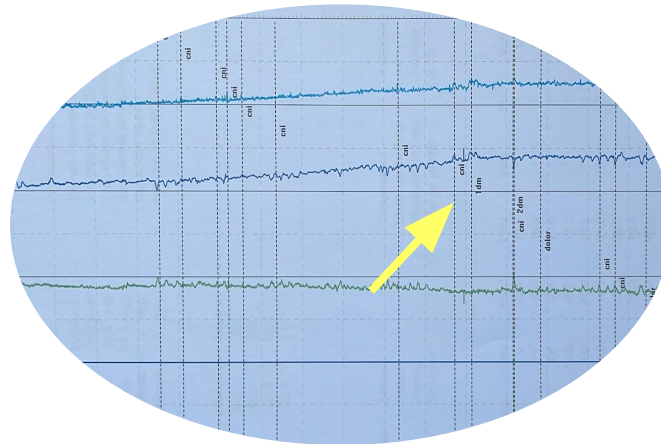
Sin  
oxibutinina



Con  
oxibutinina



Femenino, 8 años. VN hiperactiva



Femenino, 10 años. Sd. Hinman.

# Estudios complementarios

---

- ✓ US renal (1B): post natal y seguimiento. hidronefrosis.
- ✓ US Vejiga (1C): Espesor de la pared vesical
- ✓ Creatinina: a partir del 7mo día de RN. Riesgo de daño
- ✓ CUMS (2B): RVU. Morfología
- ✓ Urodinámica (1B): capacidad, acomodación, presión de punto de fuga del detrusor, pronóstico de deterioro
- ✓ DMSA (1B): A los 6 meses de un evento de pielonefritis

Spinoit AF, Decalf V, Ragolle I, Ploumidis A, Claeys T, Groen LA, et al. Urodynamic studies in children: Standardized transurethral video-urodynamic evaluation. J Pediatr Urol. 2016; 12:67-8.

Tekgül S, Riedmiller H, Gerharz F, Hoebeke P, Kocvara R, Nijman R et al: Guidelines on paediatric urology. European Association of Urology, European Society for Paediatric Urology. 2008; pp. 34-43.

Bauer SB. International Children's Continence Society Standardization Subcommittee. International Children's Continence Society standardization report on urodynamic studies of the lower urinary tract in children. Neurourol Urodyn. 2015; 34:640-7.

# Estudios complementarios

01

## Parámetros Urodinámica

- Mayor 40cm H<sub>2</sub>O presión detrusor
  - Riesgo de RVU 68% y dilatación vía urinaria 68%
  - Cicatrices renales DMSA 24%
  - Disinergia esfinteriana factor de riesgo daño renal

02

## Datos US

- Alto residuo posterior al vaciamiento asociado al deterioro renal e indicación de CIL
- No hay correlación entre el grosor de la pared vesical y una presión mayor a 40cmH<sub>2</sub>O

**Solo se tratan bacteriurias febriles**

### La frecuencia de solicitar estudios

- Pielonefritis. Disfunción VDVP. Ampliación/derivación. Problemas neurológicos /ortopédicos. Inicio de pubertad

McGuire EJ, Woodside JR, Borden TA, Weiss RM. Prognostic value of urodynamic testing in myelodysplastic patients. J Urol. 1981; 126:205-9.

Tanaka H, Matsuda M, Moriya K, Mitsui T, Kitta T, Nonomura K. Ultrasonographic measurement of bladder wall thickness as a risk factor for upper urinary tract deterioration in children with myelodysplasia. J Urol. 2008; 180:312-6.

---

## Conclusiones

1. Conocer que son pacientes crónicos y de constante seguimiento
2. Plantearse objetivos para el tratamiento con la familia
3. Utilidad de la urodinámica para la toma de decisiones
4. CIL desde el nacimiento + anticolinérgico
5. Cirugía se debe individualizar

# Extrofia vesical post natal



CONGRESO MUNDIAL  
DE MEDICINA PERINATAL  
NOVIEMBRE 2024

## Puntos a tratar:

---

- Definición. Epidemiología
- ¿Cómo abordamos a los pacientes con extrofia - epispadias ?
- Seguimiento
- Conclusiones

# Definición. Epidemiología

---

- Se considera la **malformación congénita más grave** que no afecta al sistema nervioso central, teniendo un espectro de manifestaciones desde formas leves como epispadias (2,4-100.000), extrofia vesical (1,2-50.000) y complejas como extrofia cloacal (0,5-1 – 200000). El espectro afectan pared ventral del cuerpo, tracto urinario, genitales, pelvis ósea, columna vertebral, ano.
- La incidencia de la enfermedad es de 1:10000 -1:50000.
- Proporción hombre-mujer de 2,3:1
- No existe consenso sobre la etiología y fisiopatología de la enfermedad:
  - Rotura prematura de la membrana cloacal, obstrucción mecánica de la migración mesodérmica y disfunción celular con desarrollo anormal.
  - Relacionada con la diástasis púbica que precede al desarrollo de la extrofia vesical, sin embargo, no existe evidencia científica suficiente para sustentar la hipótesis.
  - Beaman GM. 2021. The Genomic Architecture of Bladder Exstrophy Epispadias Complex\*.
- Los **objetivos de la cirugía** son crear un adecuado reservorio vesical que permita el almacenamiento y eliminación de la orina, mejorar la función renal, la continencia, la fertilidad y la sexualidad, además de la imprescindible mejora estética.

# Cambio de paradigma

---

**Reparación moderna por etapas de la extrofia (MSRE):** el procedimiento fue desarrollado y refinado por Jeffs y Gearhart.

**Reparación primaria completa de la extrofia (CPRE):** también se conoce como reparación de Mitchell, ya que fue realizada por primera vez por Michael Mitchell.

Otros procedimientos, que son menos populares, incluyen la **movilización radical de tejidos blandos de Kelly**, el procedimiento de Varsovia,

**Osteotomía:** debido a anomalías de la pelvis ósea, hay tensión en la vejiga y la pared abdominal después del giro hacia adentro.

- **Otros procedimientos:** Se ha destacado en varios estudios que las vejigas extrofiadas no crecen, incluso cuando se realiza un giro primario hacia adentro a una edad temprana. Por lo tanto, una buena proporción de pacientes requieren un aumento de la vejiga con otros conductos.

# ¿Cómo abordamos a los pacientes con Extrofia?



## “CURSO TALLER EXTROFIA VESICAL - CLOACAL - EPISPADIAS ACCIONES EN ECUADOR”



Invitados internacionales



 **Dr. Marc Leclair**



 **Dr. Renato Gana**

**27**  
Septiembre  
Quito - Ecuador

**7:15 am**

  
**zoom**

<https://usfq.zoom.us/j/2511748974>  
**ID de reunión: 2511748974**  
**Clave: 123**

**Contacto:**  
**0983411142**  
Dr. Freud Cáceres Aucatoma (HCAM)  
Dr. Jorge García Andrade (HPBO)  
Dr. Michelle Ugazzi (USFO)

Aval Académico

Auspician



# ¿Cómo abordamos a los pacientes con Extrofia?



# ¿Cómo abordamos a los pacientes con Extrofia?

---

**Rx pelvis:** Isquibubic ramus space of greater amplitude

**Abdominal echo:** normal

**Renal echo:** No hydronephrosis

- **R:** 38x15x23mm. Parenchyma 5.7mm Cortex 2mm
- **L:** 36x17x21mm. Parenchyma 8.4mm Cortex 2mm

**Breast feeding.** Pre hospital discharge

**Follow-up** outpatient consultation Pediatric Urology, Pediatrics and Traumatology

¿What to plan before?

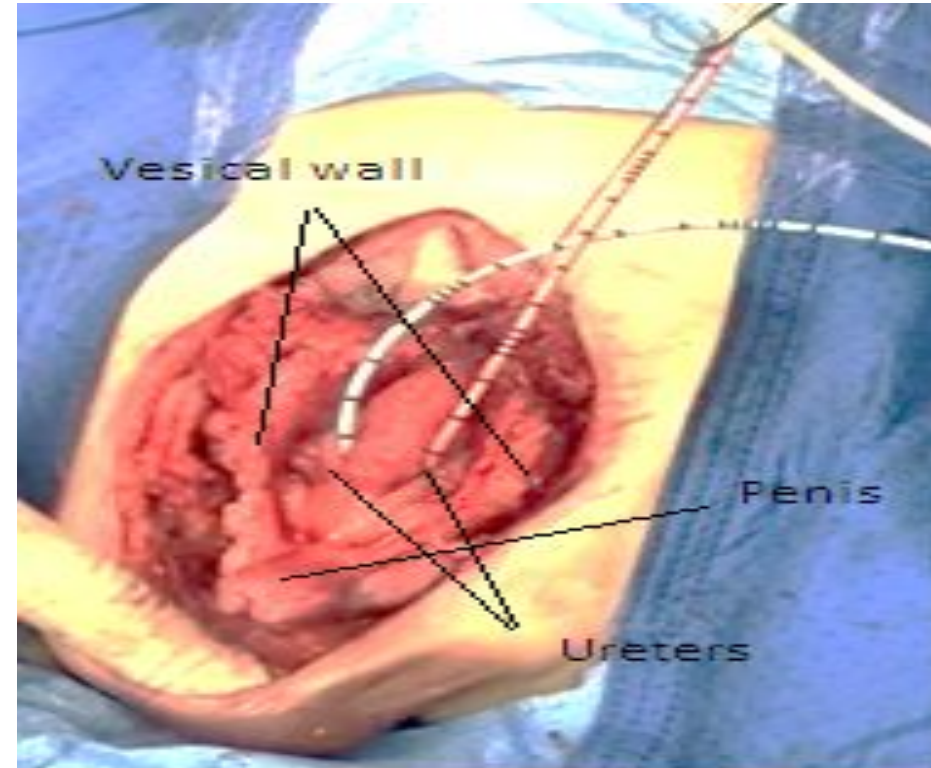
- Pediatric intensive care unit
- Hemodiasis\*
- 6Fr ureteral catheters
- Pediatric nephrologist
- Pediatric urologist/surgery
- PDS 4-5-6



# ¿Qué tipo de cirugía?



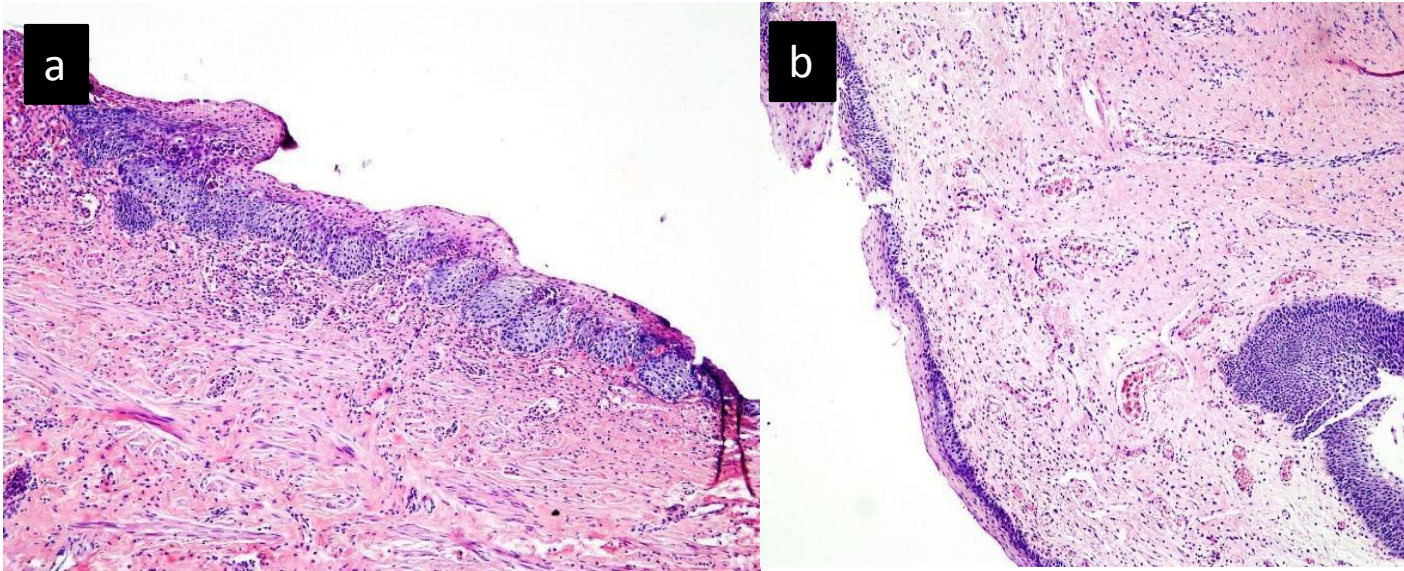
4 meses de vida: Kelly Nantes - Cirugía + osteotomía bilateral + orquidopexia bilateral



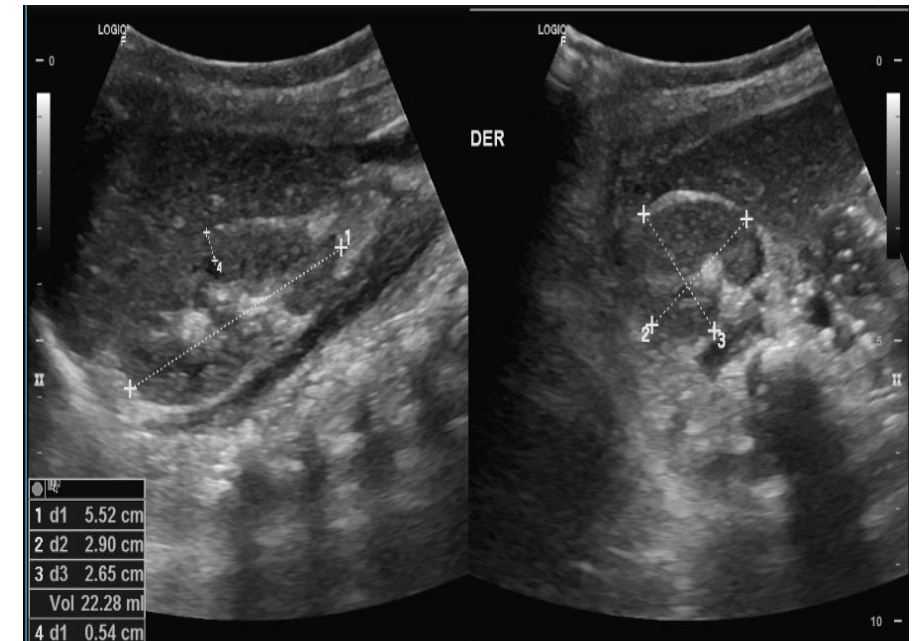
Cirugía de Kelly-Nantes: RSTM (movilización radical de tejidos blandos) prioriza la reconstrucción del cuello de la vejiga, la uretra y las estructuras asociadas al esfínter con una movilización única del cuerpo cavernoso de la rama isquiopúbica para mejorar la longitud del pene en pacientes masculinos (Leclair et al., 2018) .)

Leclair, M., Villemagne, T., Faraj, S., & Suply, E. (2015). The radical soft-tissue mobilization (Kelly repair) for bladder exstrophy. *Journal of Pediatric Urology*, 11(6), 364–365.

# ¿Cómo abordamos a los pacientes con Extrofia?



*a. Urothelium with parakeratosis (arrow) b. Urothelium with extensive erosion areas (arrow)*



*Renal US after surgery: preserved vascularity, no signs of ectasia, catheters in renal pelvis*

## ¿Cómo abordamos a los pacientes con Extrofia?



*15 days post-op*

*4 moths post-op follow up*

*1 year post-op follow up*

# ¿Cómo abordamos a los pacientes con Extrofia?

## Bladder Exstrophy

POST-OPERATIVE FOLLOW-UP after Delayed Closure + RSTM

|                                      | 2 months<br>after surgery | 6 mo.          | 9 mo.          | 12 mo. | 18 mo. | 2 yrs | 3 yrs | 4 yrs | 5 yrs |
|--------------------------------------|---------------------------|----------------|----------------|--------|--------|-------|-------|-------|-------|
| Clinical Review                      | X                         | X              | X              | X      | X      | X     | X     | X     | X     |
| EUA bladder assessment <sup>1</sup>  |                           |                |                | X      |        | (X)   | X     | (X)   | X     |
| Formal Urodynamic study <sup>2</sup> |                           |                |                |        |        |       | (X)   |       | X     |
| Renal US                             | X                         | X              | X              | X      | X      | X     | X     | X     | X     |
| Cystography                          |                           | X <sup>3</sup> | X <sup>3</sup> |        |        |       |       |       |       |
| Pelvic X-Ray <sup>4</sup>            |                           | X              |                | X      |        | X     | X     |       | X     |
| DMSA renal scan                      |                           |                |                |        |        |       |       |       | X     |
| Biology (serum creatinin)            |                           |                |                | X      |        |       |       |       | X     |

1. EUA bladder assessment : EUA + endoscopy, cystography under GA with recording of max bladder capacity and filling pressures

2. Cystomanometry on SP Line inserted under GA 24hrs before

3. Cystography is performed if ureters not reimplanted

4. Pelvic X-Ray indicated only if osteotomy performed

First column is 2 months delay after surgery (i.e usually 4-5 months of age. Next columns are Age.

# ¿Seguimiento a los pacientes con Extrofia?



RVU Derecho II



RVU Derecho IV

Cistoscopia + punción  
endoscópica copolímero

2 años

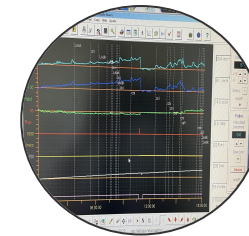
Planificación  
cirugía



Cirugía  
“uretra”



3 años



---

## Conclusiones

1. Definir el equipo multidisciplinario y solicitar colaboración
2. Explicar a los padres respecto a la evolución y seguimiento
3. Centralizar los casos en lugares especializados
4. Cirugía Kelly-Nantes