

Tratamentul pluridisciplinar al pacientei cu extrofie de vezică urinară

Multidisciplinary treatment of the patient with bladder extrophy

Abstract

Bladder extrophy is a congenital malformation of the uro-genital system, pelvic structures and abdominal muscles. Surgical treatment of bladder extrophy has improved considerably in the recent years, disease management involving multiple reconstructive procedures for the complex spectrum of existing conditions. The management of patients with bladder extrophy requires a multidisciplinary approach and is a challenge for specialists in: Infantile Surgery, Pediatric Gynecology, Urology and Pediatric Orthopedics.

Keywords: bladder extrophy, multidisciplinary approach

Rezumat

Extrofia de vezică urinară reprezintă o malformație congenitală a sistemului genito-urinar, a structurilor pelvine și a mușchilor abdominali. Tratamentul chirurgical al extrofiei de vezică s-a îmbunătățit considerabil în ultimii ani, managementul afecțiunii implicând multiple proceduri reconstructive pentru spectrul complex al afecțiunilor existente. Managementul pacientei cu extrofie de vezică necesită un abord pluridisciplinar, fiind o provocare pentru specialiștii în Chirurgie infantilă, Ginecologie pediatrică, Urologie și Ortopedie pediatrică.

Cuvinte-cheie: extrofie vezicală, management pluridisciplinar

Introducere

Extrofia de vezică urinară reprezintă o malformație congenitală a sistemului genito-urinar, a structurilor pelvine și a mușchilor abdominali, ce apare cu o incidență de 1 la 30000 - 1 la 50000 de nașteri, fiind de două ori mai frecventă la sexul masculin⁽¹⁾.

Prognosticul pacientelor cu această malformație este rezervat, fiind influențat de infecțiile urinare coexistente, putându-se ajunge până la sepsis sever⁽²⁾.

Etiopatogenia extrofiei de vezică este incomplet elucidată; există mai multe teorii cu privire la mecanismul fiziopatologic, dar cea mai pertinentă pare a fi cea a defectului de mezodermizare ce apare în săptămânile 6-10 de viață intrauterină⁽³⁾. Acest defect împiedică fuziunea pe linie mediană a țesutului mezenchimal și, astfel, inferior de ombilic, structurile mezenchimale nu vor mai fi unite.

Separarea prematură a membranei cloacale va duce la apariția spectrului afecțiunilor asociate ale acestei malformații congenitale⁽⁴⁾. În funcție de momentul și de locul separării membranei cloacale, pot apărea extrofia clasică de vezică urinară, extrofia cloacală sau epispadias⁽⁵⁾. Extrofia clasică de vezică urinară apare dacă separarea membranei cloacale are loc după separarea tracturilor urogenital și gastrointestinal, în timp ce extrofia cloacală apare dacă împărțirea membranei cloacale are loc înainte de separarea tracturilor menționate⁽⁴⁾. Altă teorie susține că acest defect con-

genital apare ca o consecință a dezvoltării necorespunzătoare a oaselor bazinului, care va preveni fuziunea structurilor pe linie mediană și, în consecință, hernierea vezicală⁽⁶⁾. De asemenea, la pacienții de sex masculin, complexul epispadias-extrofie apare prin polimorfismul promoterului $\Delta Np63$ ⁽⁷⁾.

Spectrul structurilor afectate este larg; astfel, pacienții prezintă defecte ale peretelui abdominal, ale organelor genitale, ale vezicii urinare, ale coloanei vertebrale împreună cu oasele bazinului și ale diafragmei urogenitale⁽¹⁾. La nivelul peretelui abdominal, vezica urinară se deschide anterior, între simfiza pubiană și ombilic⁽⁸⁾. Astfel, ombilicul este situat mai inferior decât în mod normal și reprezintă limita superioară a defectului congenital⁽⁸⁾. Această modalitate particulară de deschidere a vezicii urinare predispoze la eritem, leziuni cutanate și infecții de tract urinar⁽⁹⁾. La nivelul aparatului genital, la sexul feminin sunt frecvent întâlnite clitorisul bifid, vaginul scurt sau prolaps uterin⁽⁴⁾. În cazul în care fătul este de sex masculin, prezintă în mod frecvent penis scurt și epispadias - complexul extrofie-epispadias⁽¹⁰⁾. Oasele bazinului suferă o deplasare rotațională - cele două coxale nu se articulează anterior, fiind rotare spre exterior, rezultând o leziune de tip „open-book” („aspect de carte deschisă”)⁽¹¹⁾. Din cauza defectelor anatomice ale diafragmei urogenitale și ale sfincterului anal, pacienții pot prezenta malformații anorectale precum: prolaps rectal, anus imperforat sau stenoză

**Monica M. Cârstoiu¹,
Alexandra Munteanu²,
Irina Stavarache³,
Elvira Brătîlă⁴,
Costin Berceanu⁵,
Octavian Munteanu¹**

1. Secția de Obstetrică-Ginecologie III a Spitalului Universitar de Urgență București

2. Secția de Chirurgie Pediatrică a Spitalului Clinic de Urgență pentru Copii „M.S. Curie”

3. Universitatea de Medicină și Farmacie „Carol Davila” București

4. Clinica de Obstetrică-Ginecologie a Spitalului Clinic de Urgență „Sfântul Pantelimon” București

5. Clinica de Obstetrică-Ginecologie, Universitatea de Medicină și Farmacie Craiova

Correspondență:
Dr. Octavian Munteanu
e-mail: octav_munteanu@yahoo.com

Mențiuni:
Toți autorii au contribuit în mod egal la elaborarea acestui articol.

de rect⁽¹²⁾. Mușchiul ridicător anal este poziționat mai posterior și această deviere face ca inelul puborectal să fie mai aplatizat, în comparație cu forma lui conică⁽¹³⁾.

Managementul pacientului cu extrofie de vezică

Tratamentul chirurgical al extrofiei de vezică s-a îmbunătățit considerabil în ultimii ani, managementul afecțiunii implicând multiple proceduri reconstructive pentru spectrul complex al afecțiunilor existente^(14,15).

Extrofia de vezică reprezintă o urgență chirurgicală și este recomandat ca tratamentul chirurgical să aibă loc imediat post-partum⁽¹⁶⁾. Cea mai importantă afecțiune ce trebuie sancționată rapid este incontinența urinară - aproximativ 70-80% dintre pacienți vor avea vezică continentă printr-o operație reușită⁽¹⁷⁾. De asemenea, infecțiile de tract urinar și refluxul vezico-ureteral sunt complicații frecvente ce duc la alterarea funcției renale, astfel intervențiile de corecție care să asigure și o funcție renală normală sunt obligatorii la acești pacienți^(9,18).

Marea majoritate a nou-născuților diagnosticați cu această malformație vor necesita intervenții chirurgicale pentru închiderea peretelui abdominal, împreună cu închiderea vezicii urinare, corecția epispadiasului, reim-

plantarea uretrei și pentru reconstrucția colului vezical⁽¹⁹⁾. Oricare ar fi procedura chirurgicală utilizată, dezideratul este de a închide defectul vezical, cu plasarea vezicii urinare în pelvis, și în același timp de a oferi continență pacientei⁽²⁰⁾.

Discuții

De la prima descriere a unei operații de corecție a extrofiei de vezică, de către Jeffs și colab., au fost elaborate multiple alte tehnici chirurgicale⁽²¹⁾. Este esențial ca tratamentul chirurgical să înceapă imediat post-partum, cu închiderea vezicii urinare, a peretelui abdominal anterior și a uretrei posterioare. Corecția epispadiasului se face între 6 luni și 1 an și reconstrucția colului vezical pentru prevenirea refluxului are loc la 4-5 ani⁽²²⁾. Reconstrucția strat cu strat a peretelui abdominal și fuziunea simfizei pubiene sunt elementele de bază ale procedurii chirurgicale.

Închiderea peretelui abdominal anterior și a vezicii urinare se poate realiza prin Modern Stage Repair of Extrophy (MSRE) sau Complete Primary Repair of Extrophy (CPRE). Osteotomia poate fi realizată în timpul închiderii primare, pentru a corecta diastazisul pubic și pentru a scădea tensiunea peretelui abdominal⁽²³⁾.

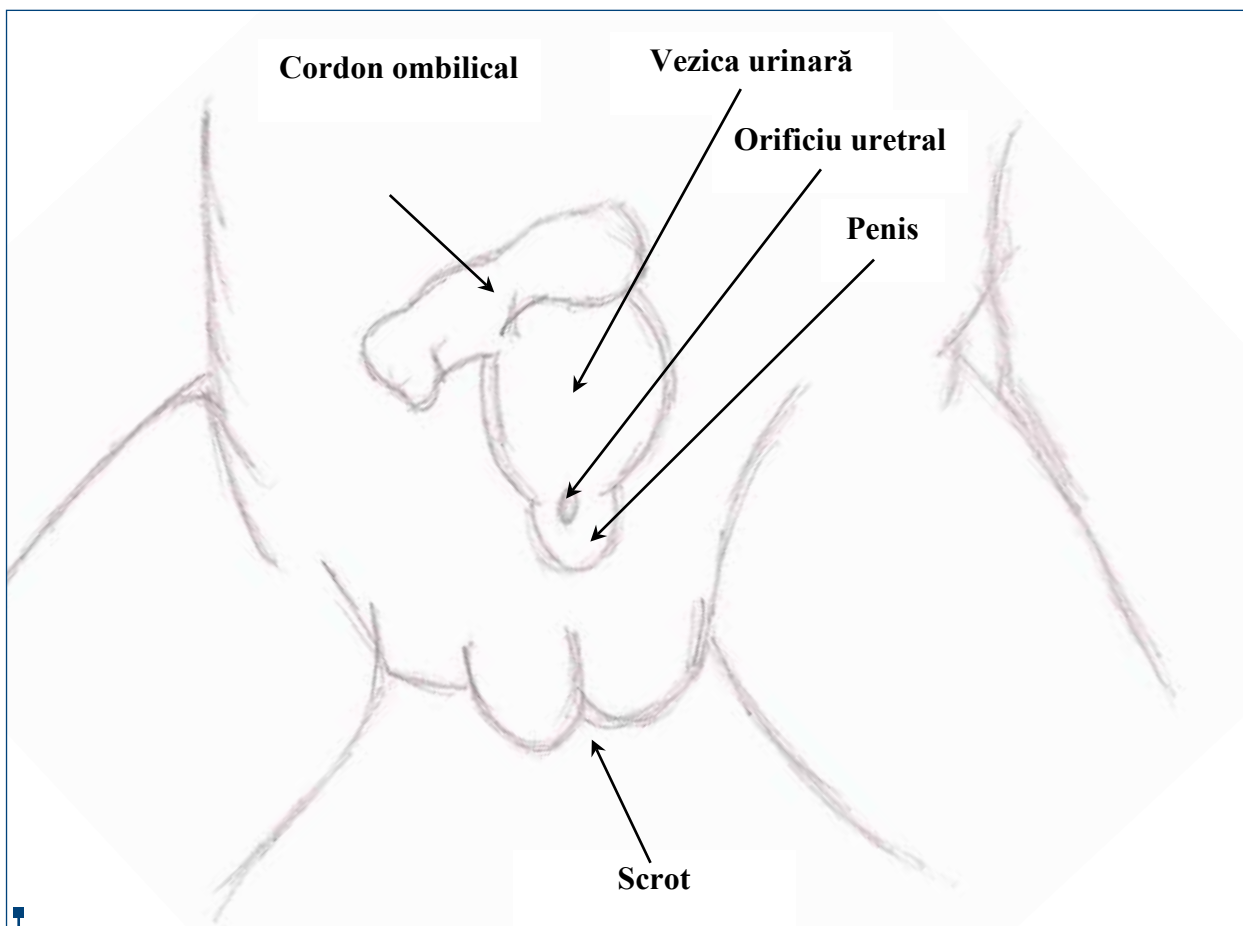


Figura 1. Extrofie de vezică urinară la un pacient

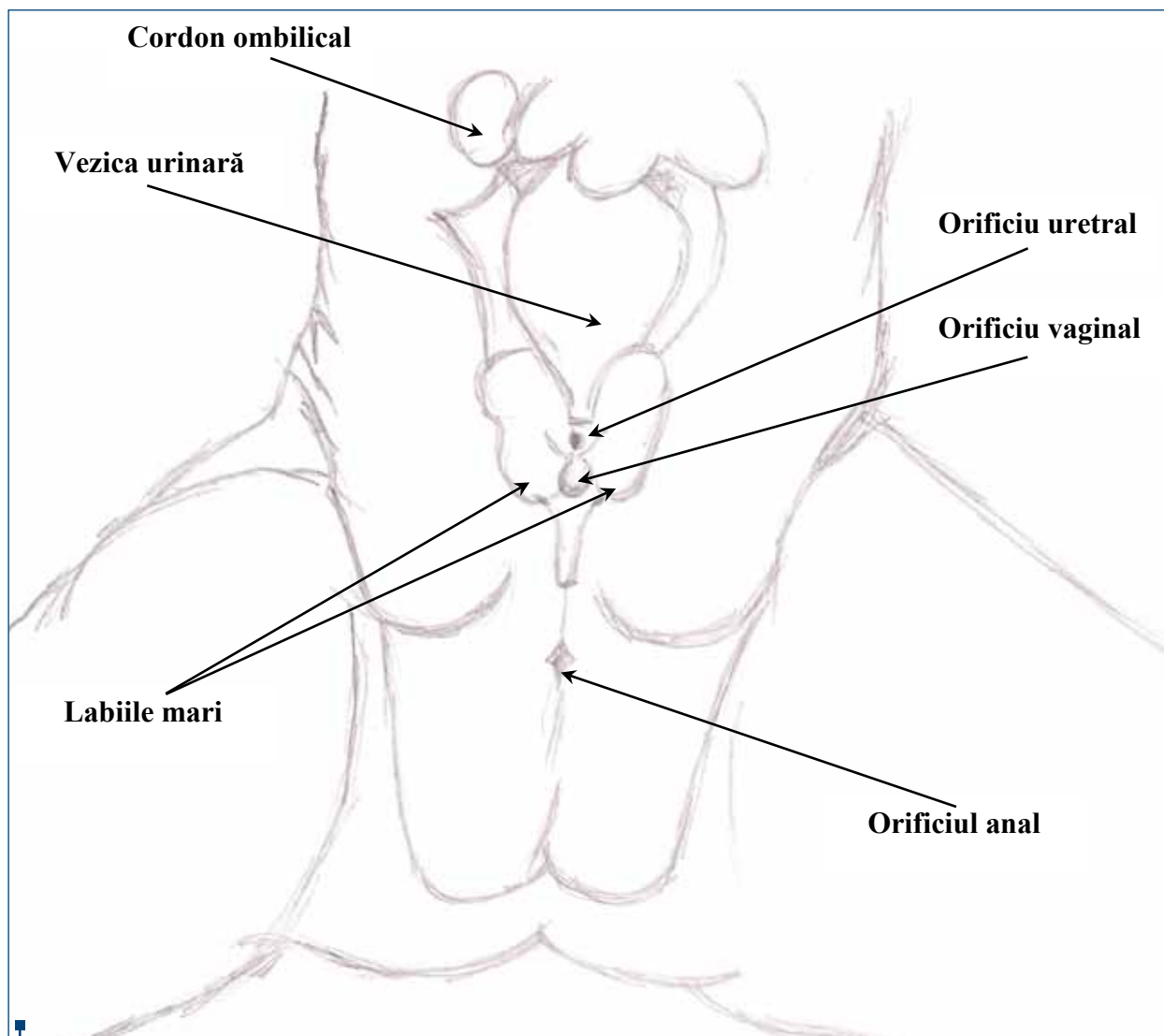


Figura 2. Extrofie de vezică urinară la o pacientă

Prima dată descrisă de Grady și Mitchell, Complete Primary Repair of Exstrophy (CPRE) reprezintă o procedură chirurgicală prin care se realizează închiderea primară a peretelui abdominal și a vezicii urinare împreună cu corecția epispadisului⁽²⁴⁾. El-Sherbiny și Hafez afirmă că, deși folosind CPRE se reduce numărul de intervenții chirurgicale comparativ cu MSRE, mulți pacienți necesită alte intervenții chirurgicale pentru complicațiile ce pot rezulta, precum hipospadias, reflux vezico-ureteral, incontinență sau închidere primară deficitară⁽²⁵⁾.

Osteotomia are un rol important în etapele de tratament; ea se folosește pentru a facilita fuziunea corectă a simfizei pubiene și pentru a scădea tensiunea elementelor fuzionate⁽²⁶⁾. Baker și Gearhart refăceau simfiza pubiană fără osteotomie, mai ales la nou-născuții care aveau maximum 72 de ore, până în acest interval de timp oasele fiind suficient de elastice pentru o închidere corectă⁽²⁷⁾. Castagnetti și colab. afirmă, într-un studiu realizat în

2008, că osteotomia nu îmbunătățește eventualele complicații și consecințe urologice sau ortopedice ale extrofiei vezicale⁽²⁸⁾. De asemenea, Kantor și colab. afirmă că osteotomia nu are o indicație clară din punct de vedere ortopedic⁽²⁹⁾. Totuși, Małgorzata și colab. afirmă că osteotomia facilitează închiderea peretelui abdominal și previne dehiscenta postoperatorie. De asemenea, acest grup a observat că osteotomia iliacă posterioară este suficientă și poate fi repetată la nevoie⁽³⁰⁾. Chan și colab. afirmă că osteotomia permite o refacere completă a arhitecturii pelvisului și reconstrucția abdominală corectă, ceea ce duce la bune rezultate din punct de vedere estetic⁽³¹⁾. De asemenea, Meldrum și colab. au concluzionat că reușita tratamentului chirurgical al extrofiei depinde de utilizarea corectă a osteotomiei și de imobilizarea postoperatorie a pelvisului, cele mai bune rezultate fiind obținute utilizând tracțiunea membrului inferior (lower extremity traction)⁽³²⁾.

Corecția epispadiasului este o altă etapă în tratamentul extrofiei de vezică. Pe baza unui studiu realizat pe 40 de pacienți, Lottmann, Yaqouti și Melin afirmă că procedura Cantwell-Ransley permite cu succes reconstrucția la majoritatea pacienților.

Complicațiile postoperatorii apărute au fost asociate cu proceduri anterioare care au compromis irigația sanguină decât tehnica în sine⁽³³⁾. Baird și colab afirmă că procedura Cantwell-Ransley modificată prezintă mult mai puține complicații în comparație cu alte tehnici⁽³⁴⁾. Mitchell și Bagli au descris un alt tip de intervenție Cantwell-Ransley modificată - tehnica Mitchell, în care are loc o disecție completă a penisului⁽³⁵⁾.

Tehnica poate fi utilizată ca operație în sine sau poate fi utilizată odată cu închiderea primară - CPRE. Drept complicații pot apărea disfuncții erectile, hipospadias sau ischemii ce necesită intervenții chirurgicale ulterioare⁽³⁶⁾.

Pentru o bună continență urinară este necesară reconstrucția colului vezical. Succesul reconstrucției este mai mare la pacienții care au avut operații reușite anterior. Dacă închiderea primară a vezicii urinare și a peretelui abdominal nu a fost o intervenție reușită, reconstrucția colului vezical nu este posibilă⁽³⁷⁾. Koraitim afirmă că procedura Young-Dees-Leadbetter oferă

cele mai bune rezultate⁽³⁸⁾, în timp ce Purves și colab. afirmă că procedura Young-Dees-Leadbetter modificată oferă rezultate satisfăcătoare⁽³⁹⁾.

Archika și colab. au comparat tehnica Young-Dees-Leadbetter cu o tehnică proprie (sfincteroplastie după disecția și evidențierea plexurilor nervoase care inervează vezica urinară) - în privința continenței urinare, rezultatele au fost similare, însă complicațiile intraoperatorii sunt mai puține dacă se evidențiază inițial structurile nervoase⁽⁴⁰⁾.

Tratamentul pacientei cu extrofie vezicală necesită, etapizat, trei intervenții chirurgicale de reconstrucție. În primele zile de viață se închide defectul parietal anterior, cu suturarea pe linie mediană a vezicii urinare și a uretrei. La vârsta de 6-12 luni se reface întregul traseu al uretrei și orificiul uretral extern în vestibulul vaginal. Reconstrucția colului vezical, pentru asigurarea continenței și reimplantarea ureterelor pentru împiedicarea refluxului vezico-ureteral, se face între 6 și 10 ani.

Concluzii

Managementul pacientei cu extrofie de vezică necesită un abord pluridisciplinar, fiind o provocare pentru specialiștii în Chirurgie infantilă, Ginecologie pediatrică, Urologie și Ortopedie pediatrică. ■

Bibliografie

1. Massanyi EZ, Gearhart JP, Kost-Byerly S. Perioperative Management of Classic Bladder Exstrophy. Res Report Urolog; 2013(5):67-75.
2. Gargallo PC, Borer JG. Contemporary outcomes in bladder exstrophy. Curr Opin Urol; 2007(4):272-80.
3. Muecke EC. The role of the cloacal membrane in exstrophy: the first successful experimental study. J Urol; 1964(92):659-667.
4. Borer PK, Phelps JA, Chow JD. Bladder exstrophy: current management and postoperative imaging. Pediatr Radiol; 2014 44(7):768-786.
5. Martinez-Frias ML, Bermejo E, Rodriguez-Pinilla E, Frias JL. Exstrophy of the cloaca and exstrophy of the bladder: two different expressions of a primary developmental field defect. Am J Med Genet. 2001; 99(4):261-269.
6. Beaudoin S, Barbet P, Bargy F. Pelvic development in the rabbit embryo: implications in the organogenesis of bladder exstrophy. Anat Embryol (Berl) 2004; 208(6):425-430.
7. Wilkins S, Zhang KW, Mahfuz I, Quantin R, D'Cruz N, Hutson J, Cheng W. Insertion/deletion polymorphisms in the Np63 promoter are a risk factor for bladder exstrophy epispadias complex. PLoS Genet. 2012; 8(12):e1003070.
8. Diamond DA, Jeffs RD. Cloacal exstrophy: a 22-year experience. J Urol. 1985;133(5):779-782.
9. Nelson CP, Dunn RL, Wei JT. Contemporary epidemiology of bladder exstrophy in the United States. J Urol; 2005;173(5):1728-1731.
10. Silver RI, Yang A, Ben-Chaim J, Jeffs RD, Gearhart JP. Penile length in adulthood after exstrophy reconstruction. J Urol. 1997; 157(3):999-1003.
11. Stec AA, Pannu HK, Tadros YE, et al. Evaluation of the bony pelvis in classic bladder exstrophy by using 3D-CT: further insights. Urology. 2001; 58(6):1030-1035.
12. Stec AA, Baradaran N, Tran C, Gearhart JP. Colorectal anomalies in patients with classic bladder exstrophy. J Pediatr Surg. 2011; 46(9):1790-1793.
13. Stec AA, Pannu HK, Tadros YE, Sponseller PD, Fishman EK, Gearhart JP. Pelvic floor evaluation in classic bladder exstrophy using 3-dimensional computerized tomography—Initial insights. J Urol. 2001; 166:1444.
14. Gearhart JP, Mathews RI. Exstrophy-epispadias complex. In: Wein AJ, Kavoussi LR, Novick AC, Partin AW, Peters CA, editors. Campbell-Walsh urology. 6th ed. Philadelphia: Saunders Elsevier; 2012:3325-78.
15. Chinda JY, Abubakar AM, Dabkana TM, Kwari D, Mava Y, Bwala KJ, Wabada S. Exstrophy anomalies: Preliminary review of 18 cases in Maiduguri, North-eastern Nigeria. Ann Afric Med. 2013; 12(4):212.
16. Baradaran N, Stec AA, Schaeffer AJ, Gearhart JP, Mathews RI. Delayed primary closure of bladder exstrophy: immediate postoperative management leading to successful outcomes. Urol; 2012; 79(2):415-9.
17. Ebert AK, Schott G, Bals-Pratsch M, Seifert B, Rösch WH. Long-term follow-up of male patients after reconstruction of the bladder-exstrophy-epispadias complex: psychosocial status, continence, renal and genital function. J Pediatr Urol. 2010; 6(1):6-10.
18. Mirk P, Callisti A, Fileni A. Prenatal sonographic diagnosis of bladder exstrophy. J Ultrasound Medicine: Official journal of the American Institute of Ultrasound in Medicine. 1986; 5(5): 291-3.
19. Gearhart, John E. The multiple reoperative bladder exstrophy closure: what affects the potential of the bladder? Urology, 1996, 47:240-3.
20. Gearhart JP. Exstrophy, epispadias and other bladder anomalies. Campbell's Urology Eighth Edition. 2002; 61:2136-96.
21. Jeffs RD. Functional closure of bladder exstrophy. Birth Defects Orig Artic Ser. 1977; 13(5):171-3.
22. Gearhart JP, Jeffs RD. Management of the exstrophy-epispadias complex and urachal anomalies. In: Walsh PC. editors. Campbell's Urology. Philadelphia: Saunders; 1992:1772-821.
23. Inouye BM. Modern Management of the Exstrophy-Epispadias Complex. Surg Res Prac; 2014:587064.
24. Grady RW, Mitchell ME. Complete primary repair of exstrophy. J Urol. 1999; 162(4):1415-20.
25. El-Sherbiny MT, Hafez AT. Complete repair of bladder exstrophy in boys: can hypospadias be avoided? Eur Urolog; 2005; 47(5):691-4.
26. Gearhart JP. Exstrophy, epispadias and other bladder anomalies. Campbell's Urology Eighth Edition. 2002; 61:2136-96.
27. Baker LA, Gearhart JP. The staged approach to bladder exstrophy closure and role of osteotomies. World J Urol. 1998; 16:205.
28. Castagnetti M, Gigante C, Perrone G, Rigamonti W. Comparison of musculoskeletal and urological functional outcomes in patients with bladder exstrophy undergoing repair with and without osteotomy. Ped Surg Inter. 2008; 24(6):689-93.
29. Kantor R, Salai M, Ganel A. Orthopaedic long term aspects of bladder exstrophy. Clin Orthop Relat Res. 1997 (335):240-5.
30. Maigorzata BO. Complications after Primary Bladder Exstrophy Closure – Role of Pelvic Osteotomy. Centr Eur J Urol. 2013; 66(1):104-8.
31. Chan DY, Jeffs RD, Gearhart JP. Determinants of continence in the bladder exstrophy population: predictors of success? Urol. 2001; 57(4):774-7.
32. Meldrum KK, Baird AD, Gearhart JP. Pelvic and extremity immobilization after bladder exstrophy closure: complications and impact on success. Urol. 2003; 62(6):1109-13.
33. Baird AD, Gearhart JP, Mathews RI. Applications of the modified Cantwell-Ransley epispadias repair in the exstrophy-epispadias complex. J Ped Urol. 2013; 1(5):331-6.
34. Lottmann HB, Yaqouti M, Melin Y. Male epispadias repair: surgical and functional results with the Cantwell-Ransley procedure in 40 patients. J Urol, 1999; 162(3):1176-80.
35. Mitchell ME, Bagli DJ. Complete penile disassembly for epispadias repair: the Mitchell technique. J Urol, 1996; 155(1), 300-4.
36. Frimberger D. Diagnosis and management of epispadias. Semin Pediatr Surg. 2011; 20(2):85-90.
37. Gearhart JP, Baird A, Nelson CP. Results of bladder neck reconstruction after newborn complete primary repair of exstrophy. J Urol. 2007; 178(4):1619-22.
38. Koraitim MM. Assessment and management of an open bladder neck at posterior urethroplasty. Urol, 2010; 76(2), 476-9.
39. Purves T, Novak T, King J, Gearhart JP. Modified Young-Dees-Leadbetter bladder neck reconstruction after exstrophy repair. J Urol, 2009; 182(4), 1813-8.
40. Gupta A. Bladder exstrophy: Comparison of anatomical bladder neck repair with innervation preserving sphincteroplasty versus Young-Dees-Leadbetter bladder neck reconstruction. J Ind Ass of Pediatr Surg 2013(18):69.