

Tema 55

Incontinencia urinaria secundaria a malformaciones congénitas

LUIS FERNANDO RIVILLA PARRA

**Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Clínico San Carlos.
Universidad Complutense. Madrid.**

Introducción

La Incontinencia Urinaria en la infancia es un problema de gran relevancia clínica, por la sintomatología que puede acompañar a la misma incontinencia y las malformaciones que pueden asociarse a ella. Asimismo, es un síntoma muy importante, por la gran repercusión social que puede llegar a tener, ya que el niño incontinente, puede ver modificadas sus posibilidades de relaciones sociales, con la consiguiente repercusión sobre sus relaciones familiares, escolares o de su medio cercano de amistades.

Si a todo lo anterior se le añade, un soporte psicológico insuficiente, puede desencadenarse unas alteraciones de su conducta o incluso de su personalidad, basados principalmente en una pérdida o en una disminución de la autoestima, que es de gran importancia en la edad infantil.

La incontinencia urinaria en los niños, se debe en la gran mayoría de los casos, a trastornos madurativos, del desarrollo anatómico y funcional, de aquellas estructuras de la vía urinaria y del sistema nerviosos central y periférico, del que depende el complejo sistema de la continencia urinaria. Entre las causas a las que se le atribuye este retraso madurativo destacarían, los retrasos cognitivos leves o los retardos en la maduración y en el funcionamiento de los arcos neuromedulares o de los troncos nerviosos perivesicales, además de otros trastornos menos comprendidos, como los que ocurren en la secreción de determinadas hormonas, como la Vasopresina, que influyen en el flujo sanguíneo renal o en la diuresis⁽¹⁾. Todas estas posibilidades por separado o en conjunto, son las que serían posiblemente responsables, del tan discutido fenómeno Enurético de la infancia.

La Enuresis Infantil puede ser definida, como la micción involuntaria durante el sueño, en una edad superior a la que habitualmente se consigue la continencia nocturna, en la mayoría de los niños y que generalmente se estima, en los 5 años de edad⁽¹⁾. Esta entidad puede ser clasificada de diversas maneras, aunque la división más utilizada es en Enuresis Primaria o Secundaria. La *Primaria* es aquella que se produce en niños que nunca han estado secos por la noche y la *Secun-*

daría, es aquella que aparece en pacientes que han sido continentes nocturnos anteriormente, durante un periodo superior a 6 meses. También puede ser clasificada en *Enuresis Monosintomática*, que es aquella que ocurre en niños con un ritmo miccional diurno normal o en *Enuresis Polisintomática*, que será, la que coincide con otros síntomas miccionales, tales como la urgencia miccional o la inestabilidad vesical⁽²⁾.

Estas distinciones pueden ser importantes, a la hora de la evaluación diagnóstica, y especialmente para elegir la mejor estrategia terapéutica para cada paciente. La Prevalencia de la Enuresis, en una consulta de Urología Infantil, es de aproximadamente el 80% de los pacientes revisados por incontinencia y la mayoría de ellos, son portadores de una Enuresis Nocturna Monosintomática. Este problema, suele afectar al 15% de los niños de 5 años de edad y suele tener una tasa de resolución espontánea del 15% cada año que pasa, por lo que a los 15 años de edad, solo un 1% de los adolescentes serán enuréticos^(1, 2).

La mayoría de los autores, están de acuerdo en la etiología multifactorial de la Enuresis, por eso se han revisado varias teorías, como las descritas anteriormente, y a las que posiblemente, habría que añadir otras, como la existencia de factores genéticos, alteraciones en el ritmo del sueño, y algunos factores psicológicos⁽²⁾.

Sin embargo, la otra causa fundamental de incontinencia urinaria en la edad pediátrica, son algunas alteraciones en el desarrollo embriológico del tracto urinario, y que en la vida postnatal, van a desencadenar el problema de la incontinencia, desde el nacimiento.

A continuación, vamos a describir algunas de las malformaciones más relevantes de este grupo, cuya importancia, no solo se basa en las repercusiones clínicas o psicológicas, sino también en la importancia que van a tener, sobre el Médico general y el Urólogo Pediátrico en particular, al suponer un auténtico reto, en relación con el diagnóstico diferencial de la malformación, así como con la decisión del mejor tratamiento quirúrgico de dicha anomalía.

Entre las malformaciones congénitas de la vía urinaria, capaces de producir incontinencia urinaria desde el nacimiento, destacan las alteraciones en el desarrollo embriológico de la vejiga y de la uretra, tales como el complejo Epispadias-Extrofia Vesical y la Extrofia de la Cloaca, así como las malformaciones de la desembocadura ureteral tales como el Uréter y el Ureterocele Ectópico.

Complejo malformativo Epispadias-Extrofia Vesical

El complejo malformativo Epispadias-Extrofia Vesical, es una alteración de causa desconocida, que consiste en la ausencia de desarrollo de la pared anterior de la uretra y la vejiga. La génesis de esta anomalía, se produce hacia la segunda semana de vida embrionaria, posiblemente por

Incontinencia urinaria secundaria a malformaciones congénitas

una alteración en la interacción de la membrana cloacal y los tubérculos genitales, que provocaría una agenesia en la línea media de la pared muscular del abdomen, del pubis, de la uretra y de la vejiga⁽³⁾.

La incidencia de la Extrofia vesical, es de 1 por cada 20.000-40.000 nacidos vivos. La relación sobre la afectación por sexos, masculino / femenino es de aproximadamente 1,5/1 a 2/1, siendo en el Epispadias esta relación, aún mayor, alcanzando incluso una proporción de 3,5/1⁽⁴⁾.

Anatomía

Las alteraciones anatómicas más relevantes, son las de la vejiga, la cual esta totalmente abierta al exterior con una fusión de su mucosa, a la piel de la pared abdominal anterior circundante. El aspecto de la placa vesical es de una mucosa, roja y edematosa, de un diámetro aproximado de 3 a 6 cm y de una configuración polipoidea, debido a la irritación del urotelio, en contacto con el pañal o las gasas, con la que ha sido cubierta al nacimiento⁽⁴⁾.

En el niño, la placa vesical suele estar parcialmente oculta, por el pene incurvado dorsalmente. En realidad toda la superficie vesical extrófica, corresponde a la pared vesical posterior, y los orificios ureterales son generalmente bien visibles, observándose en su lugar, dos pequeñas carúnculas, por las que salen constantemente orina. No existe ninguna estructura característica macroscópicamente, del cuello vesical (Figura 1).

El defecto en la pared muscular se extiende desde el ombligo hasta el Pubis, que es diastásico, con unos músculos rectos anteriores del abdomen que se encuentran separados e insertados en el tubérculo púbico. Existe un ligamento interfisario, entre ambas ramas púbicas separadas, que representaría el diafragma urogenital desplazado anterior y lateralmente⁽⁵⁾.



Figura 1: Recién nacidos varón (izquierda) y hembra (derecha) con el complejo malformativo Epispadias-Extrofia Vesical.

El ombligo se encuentra desplazado inferiormente. En ocasiones, se asocia un prolapso rectal, especialmente cuando la placa vesical no se cierra precozmente, debido a la debilidad del suelo pelviano y a la persistente maniobra de Valsalva que se produce durante el llanto continuo, que tienen estos neonatos, debido al dolor constante, posiblemente derivado de la placa vesical abierta.

Las malformaciones renales, se asocian en una frecuencia similar a la de la población general, sin embargo, y debido a la deformidad del peritoneo pelviano a nivel yuxtavesical, los uréteres entran en la vejiga, casi sin ningún trayecto intramural, por lo que invariablemente, la mayoría de los pacientes tendrán un reflujo vesicoureteral al nacimiento⁽⁶⁾.

La Uretra esta malformada en todos los casos, formando un Epispadias. En el varón el Pene es más corto, ya que la diástasis del pubis, hace que los cuerpos cavernosos estén desplazados hacia dentro, y separados en la línea media, además de que son de menor longitud en su estructura intrínseca, que los de un varón normal⁽⁷⁾.

También existe una marcada Chordee dorsal de la placa uretral, que hace que el Pene este retraído dorsalmente sobre la placa vesical. Asimismo, los troncos neurovasculares de cada cuerpo cavernosos, están desplazados lateralmente. En la pared posterior del Epispadias, puede reconocerse el Verumontanum y los orificios de los canales eyaculadores. Para observarlos es necesario reclinar ventralmente el Pene, realizando una tracción ventral del prepucio^(7, 8) (Figura 2).

Además de los hallazgos anteriores, en los varones suele encontrarse con frecuencia unos testículos criptorquídicos, los cuales deben de ser descendidos quirúrgicamente al mismo tiempo que el cierre vesical. También, suele encontrarse una hernia inguinal bilateral, probablemente debido al desplazamiento lateral de los músculos rectos y oblicuos del abdomen, que provocarían, el que los orificios inguinales superficiales y profundos estén prácticamente superpuestos anatómicamente, con el consiguiente desarrollo de sacos herniarios, patentes ya desde el nacimiento.



Figura 2: Recién nacido varón, con Epispadias e incontinencia.

to. Estas hernias también deben de ser corregidas precozmente, para evitar episodios de incarceration^(5, 9).

En las niñas, la Extrofia vesical se asocia a un hemiclótoris en cada lado. La vagina puede estar ocasionalmente duplicada, siendo su orificio estrecho y desplazado anteriormente, justo al final de la placa uretral Epispádica. El Utero puede ser duplicado, pero las trompas de Falopio y los Ovarios suelen ser normales. El monte del Pubis habitualmente se encuentra más aplanado en la niñas^(4, 6).

La diástasis del pubis, que acompaña a todos los niños Extróficis, provoca un desplazamiento de rotación lateral de las articulaciones de la cadera, siendo esta rotación, más severa en los niños Extróficis, que en los niños que solo tienen Epispadias. Esta alteración, raramente produce síntomas en la movilidad de la cadera o en la marcha cuando, son mayores^(4, 10).

El diagnóstico de casi todos estos casos, se realiza en la actualidad mediante la ecografía prenatal, que pueden sugerir algunos de los hallazgos descritos anteriormente a partir de la 20 semana de gestación^(4, 5, 6).

Opciones de tratamiento

Tratamiento inicial

Los niños nacidos con una Extrofia vesical, raramente necesitan soporte ventilatorio o hemodinámico al nacimiento, a no ser que se asocien alguna malformación cardiaca o broncopulmonar, lo cual es de extraordinaria rareza, por todo ello, son niños, cuyo único cuidado inicial, debe de ser, el cubrir la placa vesical, con gasas húmedas para evitar la erosión del urotelio vesical o uretral y realizar las medidas de hidratación y nutrición habituales en cualquier neonato, mientras se decide el resto de las estrategias terapéuticas. Además, debe de realizarse una ecografía abdominal, para descartar su asociación con otras malformaciones e iniciarse tratamiento profiláctico urinario^(4, 5, 6).

Tratamiento quirúrgico

El tratamiento quirúrgico definitivo de esta malformación ha pasado por diferentes fases históricas, pero es desde 1975, con las investigaciones de Jeffs, sobre el tratamiento en estadios, como mejores resultados se han conseguido. El objetivo primordial, debe de ser el alcanzar un adecuado y suficiente reservorio de orina continente, además de preservar la función renal. Asimismo, debe de tratar de conseguirse, una apariencia estética y funcional de los genitales externos, lo más satisfactoria posible, para el paciente^(5, 6, 7).

Los estadios en los que se basa el tratamiento quirúrgico son: El Cierre primario de la vejiga que debe de realizarse precozmente después del nacimiento. El cierre del Epispadias y la reconstruc-

ción genital, que puede efectuarse hacia los 2 años de edad y la Cirugía de la Continencia, que puede realizarse entre los 4 y los 6 años de edad, en la mayoría de los casos.

Cierre Primario Vesical

El cierre primario de la placa vesical, debe de realizarse antes de las primeras 72 horas de vida, ya que el neonato esta todavía bajo los efectos de la hormona Relaxina materna, que ayudará al acercamiento a la línea media, de todas las estructuras anatómicas de la Extrofia, evitando así, la realización de una osteotomía iliaca, para alcanzar ese objetivo.

Si la intervención se realiza fuera de ese periodo, entonces la gran diástasis púbica, obligará a efectuar una osteotomía, para reducir la tensión en las suturas vesicales y de la pared abdominal, así como para facilitar la ubicación de la vejiga, lo más profunda posible en la cavidad pelviana, evitando así las posibilidades de prolapso postoperatorio^(9, 10).

En los casos anteriores, puede utilizarse la osteotomía vertical posterior, o la más actual osteotomía anterior, por la línea innominada, o también a través de la rama horizontal del pubis, que suele ser suficiente, para el acercamiento de la sínfisis púbica diastásica, hasta la línea media, en donde se aproximará y fijara con unos puntos sueltos de sutura irreabsorbible. Esta actuación no precisa de ninguna inmovilización especial, sino del mantenimiento en aducción y flexión de las caderas, en ambos lados, durante algunos días, del postoperatorio inmediato^(11, 12).

En este estadio inicial de tratamiento quirúrgico, el objetivo es cerrar la placa extrófica, creando una cavidad vesical grande (habitualmente de 30 a 50 cc de capacidad), situándola lo más profunda posible en la pelvis, detrás de un hueso púbico unido y que permita un vaciado vesical fácil y fluido.

La intervención comienza por la ligadura de los vasos umbilicales, así como por la separación de la vejiga de los músculos rectos anteriores del abdomen y del peritoneo parietal, especialmente a nivel de la cúpula vesical, mediante una incisión perivesical. Distalmente a la vejiga, se encuentran unos ligamentos, que unen el pubis a la uretra, los cuales deben de ser seccionados para permitir la retracción posterior de la misma, detrás de la sínfisis púbica^(6, 7, 9, 10) (Figura 3).

Para disminuir la incurvación dorsal del pene y alargarlo simultáneamente, puede incidirse la placa uretral por debajo del verumontanum, lo que ayudará a la vejiga en su retracción posterior hacia el interior de la pelvis^(12, 13).

El cierre vesical, se efectúa en doble plano, con sutura reabsorbible, dejando una cistotomía suprapúbica, y los uréteres cateterizados. A continuación, se aproximaran los muñones osteocartilaginosos de la sínfisis diastásica del pubis, ayudado por las maniobras descritas anteriormente.

Después de comprobar la permeabilidad del orificio uretral creado, entonces se procede a cerrar la pared abdominal en doble plano, con sutura también reabsorbible, dejando visibles y bien fija-

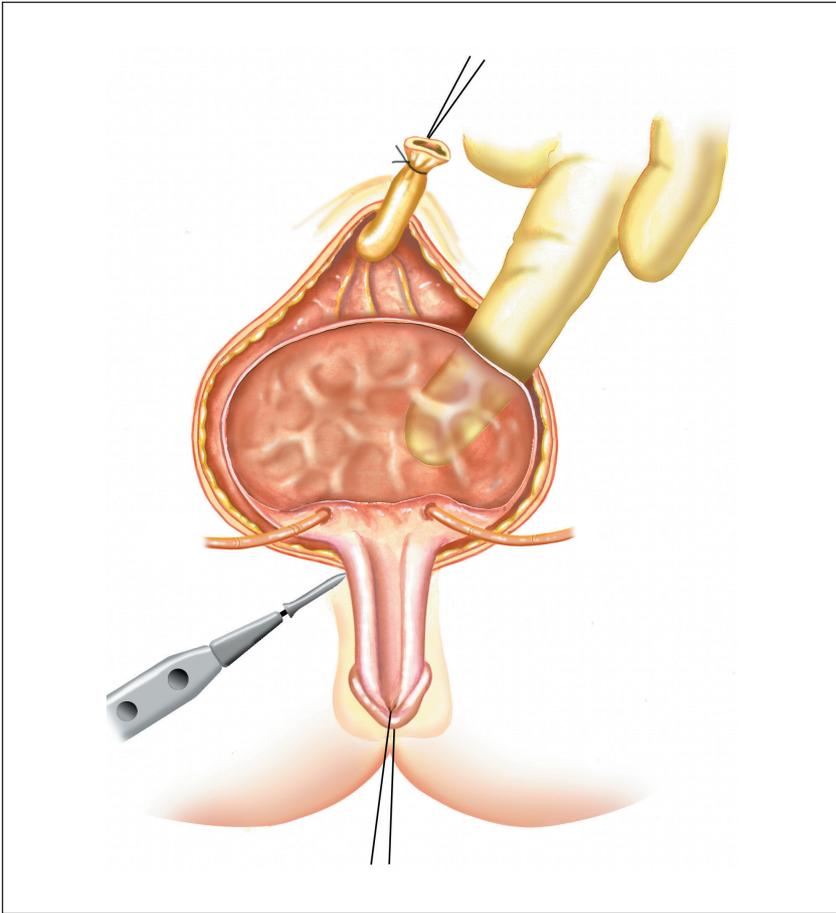


Figura 3: Cierre primario de la vejiga Extrofiada. Despegamiento vesical de sus adhesiones cutáneas, musculares y peritoneales.

das, una sonda vesical suprapúbica, las sondas ureterales y una sonda tutor, que sale por el orificio uretral epispádico, que queda al final de este estadio ⁽¹⁴⁾.

En el postoperatorio inmediato, además del tratamiento antibiótico y la nutrición parenteral, debe de favorecerse la sedación y la relajación muscular con ventilación mecánica durante 4 ó 6 días para favorecer en reposo, la cicatrización de todas las estructuras anteriores y prevenir, que puede abrirse por dehiscencia, la cavidad abdominal o vesical, lo que sería de catastróficas consecuencias ^(5, 6, 13).

Cierre del Epispadias y Reconstrucción genital

Hacia los dos años de edad, aunque recientemente existen trabajos sobre la posibilidad de realizarlo de forma simultánea al cierre primario, debe de abordarse el tratamiento quirúrgico del Epispadias, que dejamos en la primera intervención ⁽⁵⁾. Todo ello con el objetivo de tener una imagen

morfológica y funcional, normal de los genitales, además de contribuir al aumento de la capacidad intravesical (Figura 4).

La técnica quirúrgica más utilizada es la de Cantwell-Ransley, que logra un aceptable aspecto estético de los genitales masculinos y que consiste en situar a la uretra, en la posición ventral normal y tras una corporotomía y rotación de los cuerpos cavernosos, se colocan por encima de ella, logrando así, una corrección de la Chordee dorsal y un cierto alargamiento peneano ^(7, 8, 15).

Una modificación a la técnica anterior, es la descrita por Mitchell, que disecciona y separa totalmente la placa uretral de los cuerpos cavernosos y el glande, quedando durante el procedimiento, el pene completamente dividido en tres componentes, los dos cuerpos cavernosos con sus hemiglandes respectivos y la uretra, que se tubuliza y se recoloca ventralmente a los cuerpos caver-

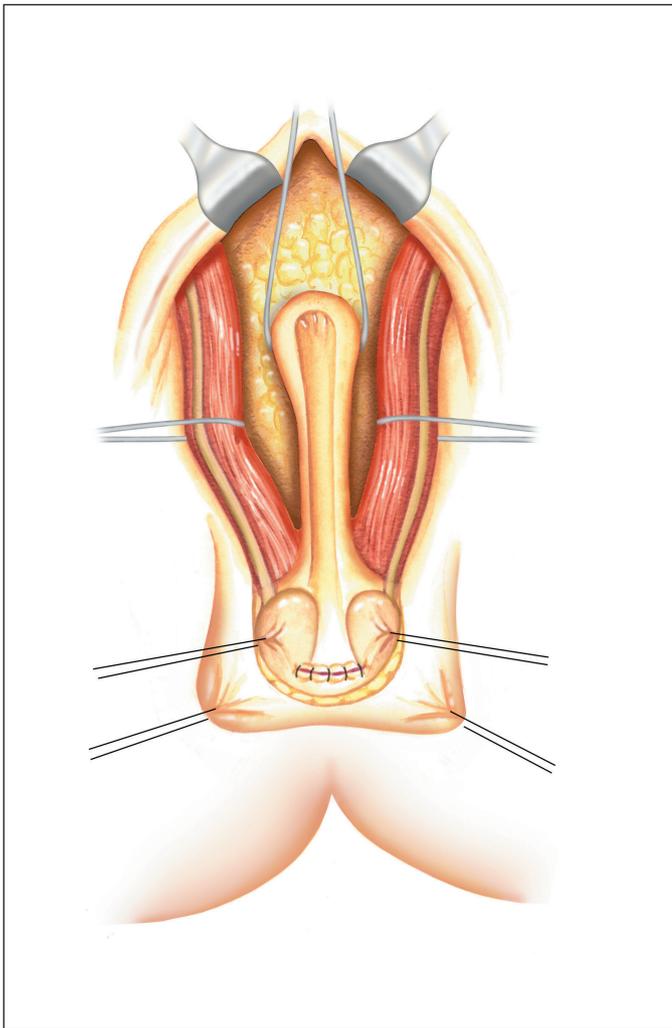


Figura 4: Cierre del Epispadias. Uretroplastia y Ortoplastia de los Cuerpos Cavernosos.

Incontinencia urinaria secundaria a malformaciones congénitas

nosos, los cuales se reúnen en la línea media, después de rotarlos y alargarlos, al modificar la inserción de éstos, bajo las ramas isquiopubianas ⁽¹⁵⁾.

Esta técnica tiene su principal indicación, no solo en la reconstrucción aislada del Epispatias, sino asociada al cierre primario de la placa extrófica ^(5, 14, 15).

Cirugía de la continencia

La última etapa en el tratamiento de estos pacientes, es la que pretende lograr la continencia urinaria, mediante la reconstrucción del cuello vesical. La edad más adecuada para realizarla, es entre los 4 y los 6 años. En cualquier caso ha de existir una buena capacidad de colaboración del paciente y de los familiares, ya que posiblemente tras la operación, sea necesario el cateterismo intermitente. Por ello es necesario tener, la seguridad, de que la uretra es fácilmente accesible y cateterizable, pues de lo contrario, habrá de complementarse, esta técnica, con una técnica de Mitrofanoff ^(16, 17).

Asimismo, es imprescindible, antes de realizar este tipo de intervención, que la vejiga tenga una capacidad superior a los 50-60 ml de orina. De lo contrario, debería de tomarse en cuenta, la posibilidad de una ampliación vesical simultánea o diferida a este procedimiento quirúrgico (Figura 5).

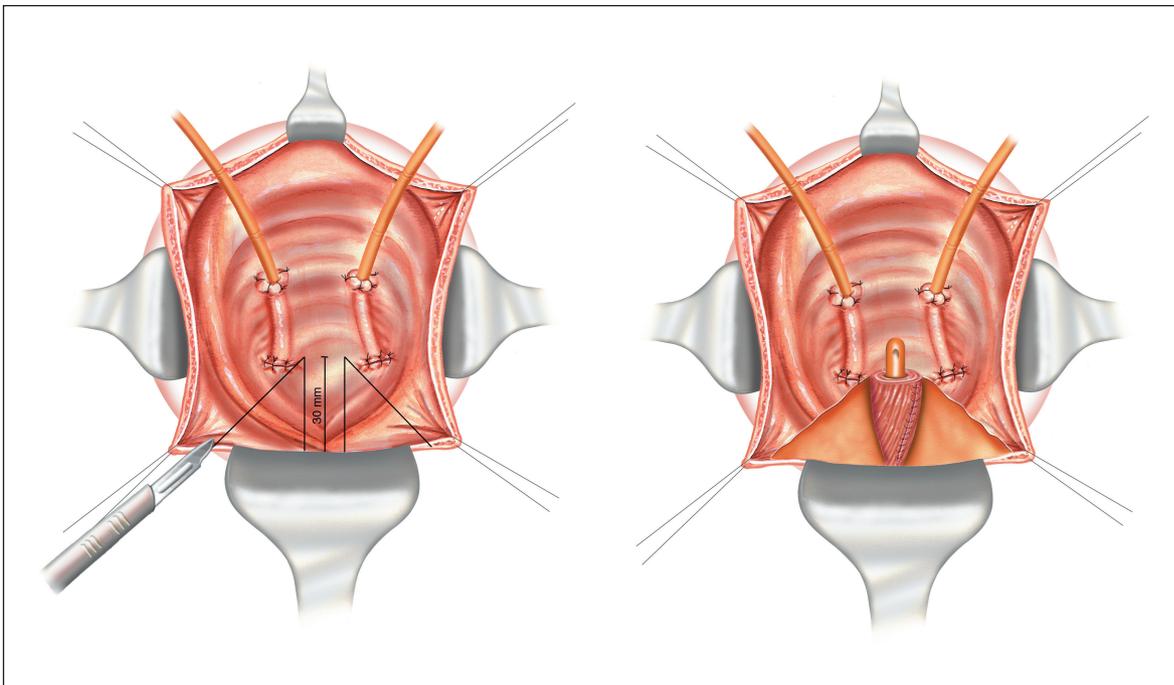


Figura 5: Reimplantación ureteral y diseño del colgajo de mucosa trigonal (izquierda). Triángulos de músculo Detrusor demucosados (derecha), a ambos lados de la mucosa vesical tubulizada.

La técnica para la continencia, consiste habitualmente, en abordar la vejiga a través de una laparotomía suprapúbica, liberando el cuello de las múltiples adherencias, secundarias a la intervención anterior. Seguidamente, se abre la vejiga y se realiza una ureteroneocistostomía o reimplantación de los uréteres, en posición antirreflujo y en ambos lados, habitualmente según la Técnica de Cohen, habitualmente realizada cranealmente al trigono, para conseguir de ese modo, un espacio trigonal amplio, que permita efectuar la cervicoplastia, según la técnica de Young-Dees^(16, 17).

Esta técnica, consiste en delimitar una franja de mucosa trigonal, de 15 mm de ancho y unos 30 mm de largo, en la línea media trigonal, alineada con la conexión uretral del cuello vesical. A continuación, extirpamos la mucosa vesical a ambos lados de esa franja, dejando el músculo detrusor subyacente, bien expuesto para cubrir, la franja de mucosa descrita, que ha sido previamente tubulizada, sobre un catéter de un calibre adecuado para cada edad (habitualmente 6F u 8F).

Seguidamente, se solapan los músculos detrusores adyacentes, que han sido demucosados, sobre la neouretra elongada intravesicalmente, estos colgajos musculares, se colocan superpuestos, uno sobre otro, formando una doble capa sobre la mucosa tubulizada, provocando cierta compresión sobre ella. Asimismo, y después de cerrar en doble plano el resto de la cavidad vesical, pueden darse unos puntos de sutura, desde el neocuello, al pubis o a la fascia posterior de los músculos rectos, con objeto de suspender o angular el cuello y potenciar más la resistencia uretral⁽¹⁶⁾.

En el postoperatorio inmediato, se mantendrán, además de los catéteres ureterales, un catéter uretral y un catéter suprapúbico durante 2 ó 3 semanas. Después, se realizará una comprobación de la micción, cerrando el catéter suprapúbico, tras retirar los catéteres ureterales. Si el paciente no es capaz de orinar, tras varios intentos de oclusión, entonces puede ser necesario realizar una cistoscopia y mediante una guía, colocar una sonda vesical, durante algunos días más⁽¹⁷⁾.

Después de la retirada de los catéteres, el intervalo seco esperado, será muy escaso, por la pequeña capacidad vesical postoperatoria, así como por el desconocimiento del paciente, de la sensación del llenado vesical. Puede darse un margen de espera, de un año, hasta lograr un intervalo seco satisfactorio de tres horas. Transcurridos ese tiempo, habrá que replantearse si la incontinencia, se debería a la incompetencia del cuello vesical, a pesar de la reconstrucción o por una escasa capacidad vesical, en cuyo caso, será necesario, programar una ampliación vesical^(18, 19) (Figura 6).

Si por el contrario, la causa de la incontinencia, se atribuiría a una incompetencia del cuello, entonces podrían valorarse las alternativas de realizar una nueva reconstrucción cervical, o intentar potenciar el efecto de la ya realizada, mediante el empleo de algunos materiales aplicados por cistoscopia, bajo la mucosa del cuello vesical, tales como el Deflux o el Macroplastique, cuyos re-

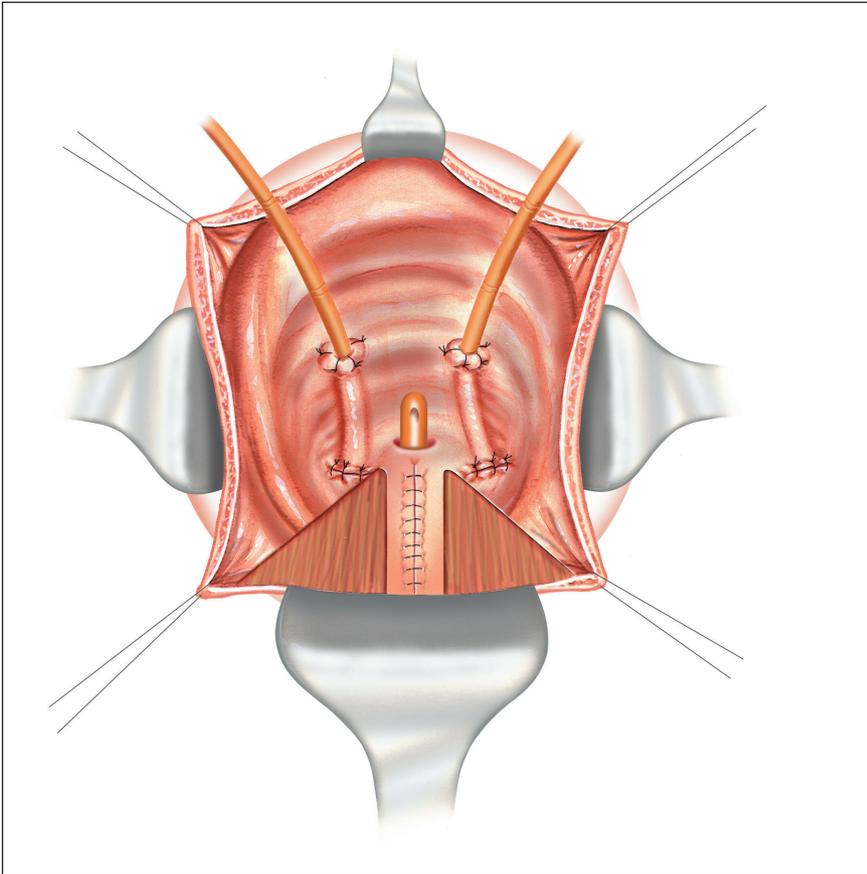


Figura 6: Tubulación del músculo detrusor trigonal en doble capa, solapadas sobre la neouretra tubulizada en el paso anterior.

sultados están siendo esperanzadores, en el control de la continencia, en investigaciones recientes ^(18, 20, 21).

Finalmente podría valorarse, tras el fracaso de las medidas anteriores, y la imposibilidad de mejorar aun más la competencia del cuello vesical, la realización de reservorios vesicales continentes total o parcialmente, como el reservorio vesical con la técnica de Mitrofanoff acompañado o no de una desconexión cérvico uretral ^(18, 19, 22, 23).

Extrofia de la cloaca

La Extrofia cloacal o Fisura Vesico-Intestinal, es una malformación múltiple muy infrecuente, presente en 1 por cada 200.000 nacimientos, y se caracteriza por la existencia de dos hemivejigas extrofiadas y separadas por un área intestinal, que habitualmente es el área ileocecal extrofiado,

también entre ambas estructuras vesicales. En el extremo superior del intestino extrofiado, está la mucosa del ileon prolapsado y en el extremo inferior la mucosa prolapsada del colon. Además, existe habitualmente una imperforación anal y una duplicación colónica y apendicular⁽²⁴⁾.

En los varones, el pene es Epispádico y de muy pequeño tamaño, y en las niñas suele existir una vagina septada así como diversas anomalías uterinas. Aproximadamente el 50% de los niños, asocian también un Mielomeningocele o un Onfalocele gigante⁽²⁴⁾.

El tratamiento multidisciplinar de estos casos, es un auténtico reto para la Urología y la Cirugía Pediátrica. Al nacimiento, además de realizar las medidas de soporte habitual en cada neonato, debe de cerrarse precozmente, el Mielomeningocele y el Onfalocele, además de efectuar una colostomía terminal, sin amputar ningún segmento colónico, que posteriormente podrá utilizarse para la reconstrucción anal en edades posteriores, mediante una anorectoplastia sagital posterior^(24, 25) (Figura 7).



Figura 7: Extrofia de la Cloaca o Fisura Vésico Intestinal en una niña con Atresia Anorectal.

Desde el punto de vista urológico, debe de realizarse en el periodo neonatal una intervención quirúrgica que consistirá, en la separación de las dos hemivejigas, de la pared abdominal y del intestino adyacente, para realizar una fusión de ambas y un cierre primario vesical, tal y como se ha descrito anteriormente, para el manejo de la Extrofia Vesical en el periodo neonatal^(4, 5, 6).

La reconstrucción genital, ha consistido desde hace muchos años en la reconversión de los varones en niñas, para facilitar una reconfiguración de los genitales más funcional, ya que los cuerpos cavernosos de los varones y la uretra epispádica es muy atrófica, ya desde el nacimiento. Esta actitud, como es lógico, ha supuesto un amplio debate, todavía no resuelto en la actualidad, en relación con estos pacientes⁽²⁵⁾.

La supervivencia global, de estos niños, dada su infrecuencia y la enorme dificultad técnica en su reconstrucción esta todavía próxima al 50% de los casos publicados⁽²⁴⁾.

Uréter y ureterocele ectópico

La anomalía embriológica ureteral más común, es la duplicación ureteral en el seno de una duplicación renal. Es una malformación de causas desconocida y que se produce entre la 4.^a y 5.^a semana de vida embrionaria. Se presenta con una alta frecuencia entre el 3 y el 4% de la población general en las naciones occidentales y en la gran mayoría de los casos, es asintomática, pasando clínicamente desapercibida, durante toda la vida.

En algunos casos, la duplicación renoureteral, se asocia a una anomalía embriológica de la unión ureterovesical, siendo por orden de frecuencia, la estenosis, el reflujo y la ectopia del meato ureteral, las más comunes ⁽²⁶⁾.

El uréter ectópico, es más frecuente en niñas, pudiendo desembocar dicho uréter en una región supraesfinteriana, que habitualmente es o lateral al trigono o muy cerca del cuello vesical, en cuyo caso la paciente no será incontinente. En ocasiones, la desembocadura será infraesfinteriana por lo que los pacientes, serán incontinentes desde el nacimiento. La localización de la desembocadura ectópica puede ser, en las niñas, en la uretra o en el vestíbulo vaginal, en la vagina y más raramente en el cervix, en el útero o en el recto ⁽²⁶⁾.

En los varones, por ser el uréter una estructura Wolffiana, además de poder localizarse su desembocadura ectópica en la uretra, o en la próstata, también puede hacerlo aunque con mucha menos frecuencia, en el conducto deferente o en la vesícula seminal ⁽²⁷⁾.

El Ureterocele se define como la dilatación quística del ureter distal intramural. Habitualmente, aunque no en todos los casos, se asocia a una duplicación renoureteral y por tanto su desembocadura puede ser también ectópica, en alguna de las localizaciones infraesfinterianas descritas anteriormente, de la vía urinaria. Por esa razón, el Ureterocele también debe de tenerse siempre en cuenta, en el diagnóstico diferencial de cualquier incontinencia de causa malformativa ^(26, 27).

El uréter y el Ureterocele ectópico, drenan en los sistemas renoureterales duplicados, la orina procedente del blastema renal superior, el cual casi siempre al nacimiento, es hidronefrótico y displásico. Por eso, el tratamiento quirúrgico más utilizado, para estas entidades, suele ser la heminefrectomía polar superior, mediante una lumbotomía convencional, así como una ureterectomía del uréter duplicado de desembocadura ectópica, respetando el parénquima del hemirriñón inferior, así como la vascularización del ureter normotópico, que drenara la orina de ese hemirriñón inferior ⁽²⁷⁾.

En el caso infrecuente de que el hemirriñón, tenga la función renal conservada, entonces el tratamiento de elección, será la desinserción del ureter ectópico de su desembocadura anómala y su reimplantación intravesical, en una posición antirreflujo ⁽²⁷⁾.

El pronóstico de estos paciente es excelente, ya que la incontinencia urinaria, queda resuelta con la intervención quirúrgica, y además el hemirriñón y la vía urinaria restante, continua su desarrollo, permitiendo en la mayoría de los casos, una vida totalmente normal del niño.

Bibliografía

1. Lawless MR, McElderry DH. Nocturnal Enuresis. *Current Concepts. Pediatr Rev* 2001; 22:339-407.
2. Jalkut MW, Lerman SE, Churchil BM. Enuresis. *Pediatr Clin North Am* 2001; 48: 1461-1488.
3. Connor JP, Lattimer JK, Hensle TW, Burbige KA. Primary closure of bladder exstrophy: long-term functional results in 137 patients. *J Pediatr Surg* 1988; 23: 1102-6.
4. Gearhart JP, Jeffs RD: Exstrophy-epispadias complex and bladder anomalies. In: Campbell MF, Retik AB, Vaughan ED, Walsh PC, eds. *Campbell's Urology*. 7th ed. Philadelphia, Pa: W.B. Saunders; 1998: 1939-1990.
5. Grady RW, Mitchell ME: Complete primary repair of exstrophy. *J Urol* 1999 Oct; 162:1324.
6. Gearhart JP, Mathews R, Taylor S, Jeffs RD. Combined bladder closure and epispadias repair in the reconstruction of bladder exstrophy. *J Urol* 1998; 160: 1182-5; discussion 1190.
7. Diamond DA, Ransley PG. Male epispadias. *J Urol* 1995; 154: 2150-5.
8. Kajbafzadeh AM, Duffy PG, Ransley PG. The evolution of penile reconstruction in epispadias repair: a report of 180 cases. *J Urol* 1995; 154: 858-61.
9. Connolly JA, Peppas DS, Jeffs RD, Gearhart JP. Prevalence and repair of inguinal hernias in children with bladder exstrophy. *J Urol* 1995; 154: 1900-1.
10. Ben-Chaim J, Peppas DS, Sponseller PD. Applications of osteotomy in the cloacal exstrophy patient. *J Urol* 1995; 154: 865-7.
11. Gearhart JP, Forschner DC, Jeffs RD. A combined vertical and horizontal pelvic osteotomy approach for primary and secondary repair of bladder exstrophy. *J Urol* 1996; 155: 689-93.
12. Kajbafzadeh AM, Quinn FM, Ransley PG. Radical single stage reconstruction in failed exstrophy. *J Urol* 1995; 154:868-70.
13. Stein R, Fisch M, Stockle M, Hohenfellner R Treatment of patients with bladder exstrophy or incontinent epispadias. A long-term follow-up. *Eur Urol* 1997; 31: 58-64.
14. Mollard P, Mouriquand PD, Buttin X. Urinary continence after reconstruction of classical bladder exstrophy (73 cases). *Br J Urol* 1994; 73: 298-302.
15. Mitchell ME, Bagli DJ. Complete penile disassembly for epispadias repair: the Mitchell technique. *J Urol* 1996; 155: 300-4.
16. Jones JA, Mitchell ME, Rink RC. Improved results using a modification of the Young-Dees-Leadbetter bladder neck repair. *Br J Urol* 1993; 71: 555-61.
17. Baker LA, Jeffs RD, Gearhart JP. Urethral obstruction after primary exstrophy closure: what is the fate of the genitourinary tract? *J Urol* 1999; 161: 618-21.
18. De Castro R, Pavanello P, Domini R: Indications for bladder augmentation in the exstrophy-epispadias complex. *Br J Urol* 1994; 73: 303-7.

Incontinencia urinaria secundaria a malformaciones congénitas

19. Diamond DA, Bauer SB, Dinlenc C. Normal urodynamics in patients with bladder exstrophy: are they achievable? *J Urol* 1999; 162: 841-4; discussion 844-5.
20. Husmann DA, Vandersteen DR, McLorie GA, Churchill BM. Urinary continence after staged bladder reconstruction for cloacal exstrophy: the effect of coexisting neurological abnormalities on urinary continence. *J Urol* 1999; 161: 1598-602.
21. Stein R, Hohenfellner K, Fisch M, et al. Social integration, sexual behavior and fertility in patients with bladder exstrophy—a long-term follow up. *Eur J Pediatr* 1996; 155: 678-83.
22. Stjernqvist K, Kockum CC: Bladder exstrophy. psychological impact during childhood. *J Urol* 1999; 162: 2125-9.
23. Yerkes EB, Adams MC, Rink RC. How well do patients with exstrophy actually void? *J Urol* 2000; 164: 1044-7.
24. Hurwitz RS, Manzoni GA, Ransley PG, Stephens FD. Cloacal exstrophy: a report of 34 cases. *J Urol* 1987; 138: 1060-4.
25. Husmann DA, McLorie GA, Churchill BM, Ein SH. Management of the hindgut in cloacal exstrophy: terminal ileostomy versus colostomy. *J Pediatr Surg* 1988; 23: 1107-13.
26. Coplen DE, Duckett JW. The modern approach to ureteroceles. *J Urol* 1995; 153: 166-71.
27. Churchill BM, Abara EO, McLorie GA. Ureteral duplication, ectopy and ureteroceles. *Pediatr Clin North Am* 1987; 34: 1273-89.

