Unidad de Urología Pediátrica

Información a pacientes:
COMPLEJO EXTROFIA EPISPADIAS

Fundació Puigvert

COMPLEJO EXTROFIA EPISPADIAS

¿QUÉ ES EL COMPLEJO EXTROFIA-EPISPADIAS (CEE)?

El CEE es una de las malformaciones más severas en el nacimiento, localizado en el abdomen inferior y genitales. Afecta a los huesos y músculos de la pelvis, al sistema urinario, a los genitales externos y en las formas más severas, puede afectar también al intestino.

Abarca un espectro de patologías que incluye:

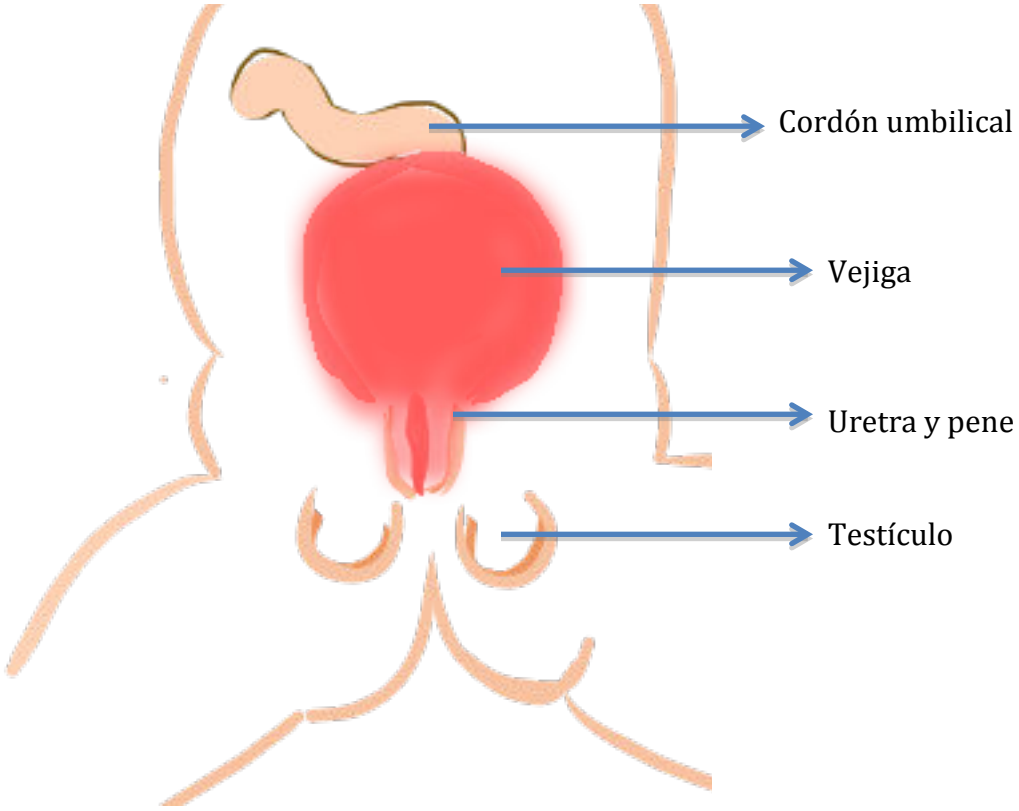
- ***Epispadias: es la presentación menos severa y menos frecuente de este conjunto de malformaciones. Consiste en un defecto en el cierre de la uretra, en la que la forma cilíndrica (de tubo) que debería tener no se forma, quedando la uretra expuesta al nacimiento. En los niños el pene es mas corto y en las niñas el clítoris se ve dividido.***

- ***Extrofia de vejiga: Es la presentación más frecuente dentro del complejo. Consiste en un defecto en la formación de la piel y músculos del abdomen inferior (debajo del ombligo) dejando la vejiga y la uretra expuestas, ya que durante la vida fetal nunca se cierran.***

- ***Extrofia de cloaca: es la presentación más severa del CEE, ya que además de involucrar el sistema urinario y genital, también abarca el intestino.***

¿QUÉ CAUSA EL CEE?

Se desconoce la causa de esta malformación, por lo que no es culpa ni del padre ni de la madre. La frecuencia de aparición de esta enfermedad es de 1 caso por cada 40.000 recién nacidos vivos, por lo que se considera una enfermedad rara.



¿CÓMO SE DIAGNOSTICA EL CEE ?

El diagnóstico puede ser antenatal hasta en un 40% de los casos, sin embargo, de acuerdo a la posición del feto y la experiencia del especialista que haga la ecografía, es más difícil encontrar las alteraciones.

El diagnóstico definitivo se realiza en el momento del nacimiento, durante el examen físico, donde es evidente la malformación como se explicó anteriormente.

¿CÓMO ES EL TRATAMIENTO DE ESTA MALFORMACIÓN ?

El CEE requiere varias cirugías en el transcurso de la vida del niño con el fin de corregir la malformación, cuidando la función renal y el adecuado desarrollo del sistema urinario y genital.

Si el bebé nace con una extrofia vesical se realiza una cirugía en las primeras semanas de vida para cerrar la vejiga y la uretra en un solo procedimiento. A veces es necesario realizar también una cirugía en los huesos de la pelvis para ayudar a cerrar la piel del abdomen. Al cumplir este objetivo en la primera etapa de vida del niño, la siguiente cirugía debe realizarse cerca a los 5 años para ayudarlo a conseguir la continencia, así que se hace una reconstrucción del cuello de la vejiga y posteriormente durante su adolescencia y vida adulta, de acuerdo a su evolución, deberá decidirse si es necesario realizar cirugías para mejorar la continencia urinaria o mejorar el aspecto de los genitales.

¿POR QUÉ ESCOGER LA FUNDACI Ó PUI GVERT?

Si bien es una malformación compleja, es compatible con la vida, pero precisa de varias cirugías, seguimiento, apoyo y cuidados permanentes por un equipo multidisciplinar de por vida.

Este equipo debe incluir urólogos pediatras, nefrólogos pediatras, cirujanos pediatras, traumatólogos pediatras, psicólogos y equipo de enfermería especializados que también puedan manejar adultos, ya que estos pacientes deben ser seguidos de por vida.

La Fundació Puigvert es uno de los 4 centros en España autorizados para el tratamiento de esta patología, contando con la ventaja que el equipo de urología pediátrica está formado para continuar el seguimiento y tratamiento incluso en la vida adulta.

Listado de Centros, Servicios y Unidades de Referencia (CSUR) del Sistema Nacional de Salud

GOBIERNO DE ESPAÑA
MINISTERIO DE SANIDAD, CONSUMO Y BIENESTAR SOCIAL

European Reference Network | eUROGEN *Urogenital Diseases*

Xarxa d'Unitats d'Expertesa Clínica