

---

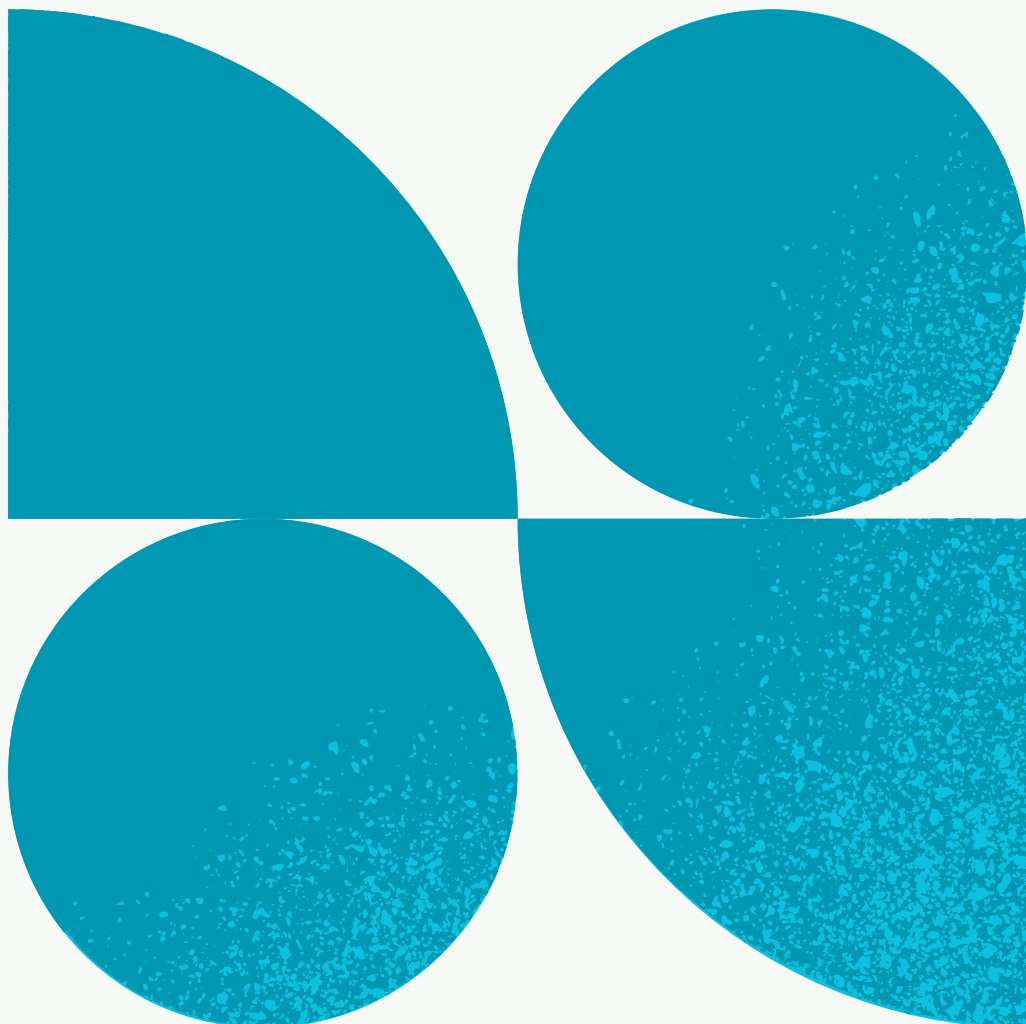
# Diccionario de términos y conceptos médico- quirúrgicos de interés para los pacientes con extrofia- epispadias y sus familias

Versión original de la Asociación USA de extrofia vesical,  
revisado y actualizado por la sección de Urología  
Pediátrica del Hospital Universitario 12 de Octubre

Dr. A. Gómez Fraile

Dr. D. Cabezalí Barbancho

Dra. C. Tordable Ojeda



# A


- **Agenesia:** Embriológicamente hablando, ausencia o desarrollo incompleto de un órgano o parte del cuerpo.
- **Anastomosis:** Quirúrgicamente hablando consiste en la unión quirúrgica de dos conductos que permite el paso de contenido entre ellos. Puede ser entre dos partes del intestino, del intestino con el aparato urinario, uréter con pelvis renal, uréter con uréter, uréter con vejiga, uretra con Ureta o conducto deferente con conducto deferente.
- **Anomalías:** Otro término para denominar cualquier alteración estructural o anatómica. Más adecuado es el término anomalía congénita en el caso de nuestros pacientes con extrofia que implica un defecto en el desarrollo que se originó durante la vida fetal.
- **Anterior:** Anatómicamente localizado delante de otra parte del cuerpo. Por ejemplo, la superficie anterior de la vejiga es la pared de delante de la vejiga.
- **ASEXVE:** Asociación formada por personas nacidas con extrofia vesical, cloacal, epispadias y patologías afines, y sus familias.
- **Aumento/ ampliación:** En términos de los pacientes con extrofia el aumento comúnmente significa agrandar o ampliar el tamaño de la vejiga con parte del intestino, normalmente intestino delgado o grueso (colon) y en casos excepcionales el estómago, incrementando la capacidad de almacenar orina y reduce la presión vesical.

# B

- **Bífido/a:** Bifurcado o dividido en 2 partes (tales como el uréter o el pene).
- **Bilateral:** Que existe o afecta a ambas partes del cuerpo (ejemplo a ambos riñones o uréteres, derecho e izquierdo).

# C

- **Cálices:** La parte más pequeña del sistema recolector de los riñones. La orina se filtra en el córtex (corteza) o parénquima del riñón y pasa a través de diminutos conductos a los cálices y posteriormente a la pelvis, donde se almacena, vaciándose posteriormente al uréter para pasar a la vejiga.
- **Catéter:** Tubo flexible y hueco que se inserta en una cavidad, conducto o vaso sanguíneo del cuerpo para permitir el paso de fluidos.
- **Cateterización:** El paso de una sonda, bien vía uretra a la vejiga, o vía estoma en la pared abdominal a la vejiga.
- **Cateterización Limpia Intermittente (CLI):** Operación consistente en la introducción de una sonda o catéter limpio (no estéril), vaciando todo el líquido (orina) , retirando posteriormente el mismo. Esta operación se repite varias veces al día (dependiendo del caso) para vaciar la orina.
- **Caudal:** Anatómicamente, hacia la parte mas baja del cuerpo. Cuanto más cerca de los pies, más caudal.
- **Chordee:** Tejido fibroso que provoca una curva en el pene. En el grupo de la extrofia/epispadias, la chordee provoca típicamente curvatura del pene hacia arriba, en dirección de la pared abdominal. En los niños con extrofia, esto es normalmente parte de la anomalía del epispadias junto con una uretra acortada.
- **Cierre vesical:** Procedimiento quirúrgico para crear una esfera hueca del plato vesical estrófico (abierto), situándola dentro del abdomen. Podría ser el primer intento (cierre vesical primario) o secundario (rehacer el cierre vesical).



➤➤➤ **Cistograma CUMS (VCUG es en inglés), (Cisto Uretrografía Miccional Seriada):** Prueba de imagen radiológica que valora la forma y capacidad vesical, así como la presencia de otras alteraciones, como el reflujo a los uréteres que es frecuente en los pacientes con extrofia. Se realiza introduciendo un catéter o sonda a través de la uretra y llenando la vejiga con un contraste visible por rayos X.

Los cistogramas pueden realizarse bajo anestesia introduciendo suavemente el contraste a través del catéter por gravedad para medir con precisión la capacidad vesical y ver el reflujo.

➤➤➤ **Cistomanometría o Urodinamia):** Es una prueba en la que se introduce una sonda o catéter en la vejiga y otra en el recto, con colocación de unos electrodos (sensores para medir contracciones y presiones) que permiten conocer la función de los músculos vesicales, la presión que existe dentro de la vejiga, y el volumen de orina en la que esto sucede.

➤➤➤ **Cistoscopia retrógrada:** Prueba diagnóstica en la que se visualiza, a través de una lente conectada a una cámara e introducida por la uretra, toda la uretra, cuello vesical y vejiga.

➤➤➤ **Cistoscopia retrógrada:** Prueba diagnóstica en la que se visualiza, a través de una lente conectada a una cámara e introducida por la uretra, toda la uretra, cuello vesical y vejiga.

➤➤➤ **Colostomía:** Apertura quirúrgica del colon a través de la piel del abdomen al exterior, para que las heces puedan salir. Se realiza en pacientes con malformaciones en el ano, y otras enfermedades como tumores etc.

»»» **Continencia (referida a la extrofia):** La continencia urinaria puede definirse de múltiples formas, pero referido a la extrofia nos referimos a “sequedad”, es decir, que el paciente se mantenga seco, sin goteos de orina durante 3 o 4 horas. Puede lograrse a través de la reconstrucción del cuello vesical con el vaciado espontáneo o no, a través de la uretra, que es la vía preferible. En otros supuestos puede conseguirse mediante el aumento vesical y la instalación de un estoma continente en la pared abdominal que se cateteriza cada 3 a 4 horas para lograr la sequedad urinaria.

D

»»» **Dehiscencia:** Significa “separación”. Fallo en la reparación quirúrgica de los tejidos de una herida, que conlleva la separación de los bordes de la misma. Una dehiscencia en la población con extrofia normalmente significa que los huesos pélvicos y el cierre de la pared abdominal se han separado bastante y la vejiga puede volver a extruirse en la pared abdominal.


»»» **Derivación:** Es la acción de pasar un contenido de un sitio a otro, por un mecanismo diferente al habitual. En el caso de la extrofia, una derivación sería el paso de la orina desde la vejiga al exterior, sin pasar por la uretra, que es su sitio habitual. Las derivaciones pueden ser continentes (como el Mitrofanoff) o incontinentes, como se realizaban en el pasado uniendo los uréteres a una parte de intestino que se une a la pared abdominal o funcionando como una colostomía.


»»» **Derivación urinaria:** El proceso de alteración de los canales normales del flujo urinario. Puede ser usando sondas para cambiar el curso de la orina o mediante la realización de operaciones quirúrgicas que pueden modificar temporal o permanentemente el curso del flujo urinario.

- **Diástasis (de la sínfisis púbica):** Separación de los huesos púbicos derecho e izquierdo en un paciente con extrofia vesical o cloacal. Cuanta mayor distancia, mayores alteraciones esqueléticas y funcionales a la hora de comenzar a andar y estabilizar la marcha (normalmente la diástasis de pubis, no depende del tamaño de la vejiga).
- **Dispositivo:** Es cualquier cosa que se coloca en cualquier sitio del cuerpo. Referido a la extrofia consiste en una bolsa adhesiva que se utiliza para recoger los residuos.
- **Distal:** Anatómicamente localizado más lejos de un punto de referencia que otra parte del cuerpo.
- **Divertículo:** Zona de debilidad de la pared, principalmente en la vejiga aunque puede presentarse en la uretra, que produce una bolsa o saco que “protruye” o se encuentra fuera de la propia vejiga. En la cistografía se observaría una pequeña lesión parecida a una bolsa.
- **Dorsal:** Anatómicamente localizado detrás o más hacia la espalda de otra parte del cuerpo.

## E

- **Enuresis:** La descarga/escape involuntaria o descontrolada de orina. Puede ser diurna y nocturna.
- **Epispadias:** Puede presentarse sola o formar parte del complejo extrofia vesical/epispadias. Ocurre en 1 de cada 112.000 nacimientos de varones y en 1 de cada 400.000 nacimientos en mujeres. La alteración o anomalía consiste en la abertura de todo el clítoris, quedando dividido en dos mitades, o del pene, quedando abierta la cara anterior de la uretra. Esta abertura puede ser total o parcial afectando solo a parte de la uretra, y por tanto siendo los pacientes continentes, o completa, afectando tanto al pene/ clítoris, como al cuello vesical, siendo los pacientes incontinentes. En los pacientes que presentan extrofia vesical, el epispadias está siempre presente de forma completa. En las mujeres, el defecto es menos común.

- 
- **Esfínter:** Es un musculo de forma circular o anillo que rodea algunos conductos del cuerpo, permitiendo el paso voluntario de contenido, como el esfínter urinario que controla la micción o el esfínter anal que controla la defecación, manteniéndonos secos entre los periodos de evacuación tanto de la orina como de las heces. En la población con el complejo extrofia vesical y cloacal (aquellos pacientes con extrofia vesical, cloacal, y epispadias completo), no está desarrollado de forma completa el esfínter urinario, encontrándose abierto por lo que no rodea por completo la uretra. A pesar de su reconstrucción y reparación se puede seguirse produciendo incontinencia o goteo de orina.
  - **Espina bífida:** Malformación congénita en la que existe un cierre incompleto del tubo neural al final del primer mes de vida embrionaria y posteriormente, el cierre incompleto de las últimas vértebras. Esto causa una pérdida de la actividad neurológica de gravedad variable.
  - **Estenosis:** Zona más estrecha de lo que debería de un conducto que dificulta el paso a través de este, normalmente por tejido cicatricial. Por ejemplo, lo que ocurre tras la reconstrucción de la uretra, pudiendo haber una estenosis o estrechamiento de la misma, desde la punta del pene (meato), uretra e incluso del cuello vesical.
  - **Estoma:** Una apertura de un conducto construido quirúrgicamente. Normalmente se encuentra en la pared abdominal y permite el paso de residuos (heces, orina) pero ocasionalmente puede realizarse en la uretra.
  - **Extrofia vesical clásica:** Es la malformación más común vista en el complejo extrofia/epispadias. Constituye más del 60-70% de los afectados por dicho complejo. Ocurre en 1 de cada 40.000 nacimientos vivos, con una proporción de 3 varones frente a 1 mujer. La vejiga está abierta en su cara anterior, desde la parte superior, cúpula, cuello vesical y uretra (epispadias).. Los huesos pélvicos se encuentran a menudo extensamente separados en diferentes grados.



»»» **Extrofia cloacal:** Ocurre en 1 de 400.000 nacimientos vivos. Esta es una de las malformaciones congénitas más graves del complejo extrofia-epispadias que a pesar de todo es compatible con la vida. Afecta al tracto urinario (vejiga y uretra), genital (vagina en el caso de las niñas con un clítoris bífido) y digestivo (colon). Generalmente se asocia a un onfalocele, que consiste en un área de membrana cubierta sobre la pared abdominal, a nivel umbilical, que contiene partes del intestino. La vejiga extrófica está dividida en dos mitades y en el medio se encuentra un estoma intestinal. Las alteraciones suelen ser más graves, con mayor separación de los huesos púbicos, precisando de cirugías más complejas y un pronóstico futuro con peor evolución en el contexto de la continencia.


»»» **Eyaculación retrógada:** Durante la eyaculación el cuello vesical se cierra permitiendo que se expulse el líquido seminal por el extremo de la uretra.

En los pacientes con extrofia y epispadias, el cuello vesical podría ser incapaz de cerrarse y todo o parte del semen, en vez de avanzar por la uretra, termina en la vejiga, y por tanto no se experimenta una eyaculación como tal, mezclándose el con la orina y se expulsándose cuando el paciente evacúa la siguiente vez.

**F**

»»» **Fascia de los músculos rectales abdominales:** Son la fascia abdominal principal que se extiende desde la parte inferior de las costillas, hacia abajo, a los huesos púbicos. Cuando se aproximan éstos en la zona media, la fascia del recto regresa al centro de la pared abdominal en su posición normal.





»»» **Fístula:** Comunicación anormal entre dos estructuras, bien sea entre interiores o una estructura interior y exterior. El ejemplo típico en el paciente con extrofia/epispadias es un pequeño goteo indeseable entre la uretra reconstruida quirúrgicamente y el exterior del pene. Esto se conoce como fístula uretro-cutánea. Además, las fístulas pueden ocurrir entre la vejiga y la piel abdominal, denominándose fístula vésico-cutánea, siendo más rara.

## G


»»» **Genitoplastia:** Reconstrucción del aparato genital externo. En el caso de una extrofia en una niña, se asocia a la reconstrucción de las dos mitades del clítoris que están separadas, y en ocasiones, de los labios mayores y menores de la vulva. En el caso de los varones, la reconstrucción del pene, o de la zona del escroto, también se conoce de forma generalizada como genitoplastia.

»»» **Glande:** Es la zona más distal del pene en el varón y la zona visible del clítoris en la mujer.

## H

»»» **Hernia:** Es la protrusión de cualquier órgano o tejido fuera de la cavidad en que está alojado normalmente. Las hernias más comunes se desarrollan en la pared abdominal, a través de orificios naturales o artificiales que constituyen los puntos más débiles en los cuales comienza su proceso de formación.

»»» **Hernia inguinal:** El 83% de los pacientes varones con extrofia vesical clásica tienen hernias inguinales. Una hernia inguinal es una comunicación en la que parte del contenido del abdomen (parte del intestino) aparece como un bulto a nivel de la ingle o el escroto. Se soluciona mediante intervención quirúrgica, realizando una pequeña herida a nivel de la ingle, y dando unos puntos en la zona de la hernia.

- 
- **Hidronefrosis:** Dilatación del sistema colector interno de los riñones. Puede ser secundaria a una obstrucción en el nivel donde los uréteres se unen a los riñones, o puede deberse al reflujo. Cuando esta dilatación afecta también a los uréteres se denomina ureterohidronefrosis. Grados pequeños de hidronefrosis son frecuentes en pacientes con extrofia, pero si la dilatación aumenta, se deben realizar nuevos estudios para descartar complicaciones.
  - **Hipoplasia:** Se refiere a un órgano o aparato que se ha desarrollado mal y que en general tiene un menor tamaño o función. Por ejemplo, un pene hipoplásico se refiere a que es de menor tamaño que uno de tamaño normal.
  - **Hipospadias:** No es parte del complejo extrofia/epispadias. El hipospadias es un defecto congénito muy común en varones y muy raro en las mujeres. Ocurre por encima de 8 de cada 1.000 nacimientos. En el hipospadias, el meato uretral ( orificio por donde sale la orina ) no está en la punta situándose en alguna zona por debajo del glande en cualquier parte del pene, llegando incluso, en los casos más graves, al escroto, o al periné.

## I

- **Ileostomía:** Una ileostomía es un estoma (comunicación del intestino, a la piel, para que salga su contenido) en una zona concreta del intestino delgado principalmente en el denominado íleon. Puede utilizarse para la salida de material fecal, pero en el caso del complejo extrofia epispadias, en ocasiones se usa para fabricar un reservorio de orina, a modo de bolsa donde se conectan anastomosando los uréteres, y la orina sale a través de la ileostomía a la piel de forma incontinente. Por ello debemos colocar un dispositivo o bolsa para recoger la orina. En los pacientes con extrofia cloacal, en la zona central de la placa extrófica existe un estoma intestinal (ileostomía) en la dos mitades de la vejiga extrófica, saliendo contenido intestinal sin estar conectados los uréteres.

»»» **Incontinencia:** Es la presencia de fugas o escapes de orina o heces, de forma involuntaria.

»»» **Inferior:** Situado más abajo que otra parte del cuerpo.

»»» **Intestino:** Región anatómica del tubo digestivo que se divide en delgado (duodeno , yeyuno, íleon ) y grueso (colon, sigma y recto). Son importantes en la extrofia cloacal por alteraciones entre delgado y colon con la aparición de estomas a ese nivel.

## L

»»» **Lateral:** Situado más lejano de la línea central del cuerpo que otra zona del cuerpo.

## M

»»» **Mitrofanoff:** Es un conducto hecho con el apéndice, que une la piel con la vejiga, a través del cual se puede introducir una sonda o catéter para poder realizar el vaciado vesical. Paul Mitrofanoff es un cirujano francés que en 1950 por primera vez describió una operación en la que desconectaba el apéndice del intestino grueso y conectaba un extremo a la piel y el otro a la vejiga. Exactamente tunelaba el apéndice en la vejiga para así convertirlo en un conducto continente. Por lo tanto, la Cateterización Limpia Intermitente (CIC) podía realizarse a través de ese canal, el paciente estaría seco y el paciente no tendría que llevar una bolsa. La "idea" se llamó principio Mitrofanoff y puede efectuarse con otras zonas del intestino como el íleon , tubulizándose previamente y uniendo de la misma forma a la vejiga y a la piel.

»»» **Mucosa:** Es la capa más interior de la vejiga y del intestino. A su vez está rodeada de otras capas, como la muscular y la capa serosa. En la población con extrofia/epispadias la mucosa vesical es el tejido rosáceo que se observa en un recién nacido con extrofia que cubre el músculo detrusor de la vejiga, que se menciona posteriormente.

»»» **Músculo detrusor:** El músculo de la pared vesical implicado en la contracción para expulsar la orina de la vejiga.

## O

»»» **Osteotomía: (osteo=hueso; tomía=cortar):** Corte de los huesos. En la población con extrofia vesical, las osteotomías se utilizan para ayudar a reconstruir los huesos pélvicos y el suelo pélvico, reduciendo la tensión de la pared vesical y facilitándose la misma, ayudando de ese modo al éxito de la reconstrucción de la extrofia. Los tres huesos pélvicos son el ilion, isquion, pubis y sacro que está en la zona más posterior. En la cirugía de la extrofia se realizan habitualmente osteotomías ilíacas y púbicas.

## P

»»» **Penopúbico:** Localizado en la unión del pene y el pubis (p.e. epispadias penopúbico por la localización del meato).

»»» **Pielonefritis:** Infección renal. Es peligrosa y requiere tratamiento inmediato. Puede dañar los riñones, causando cicatrices en los mismos, que a largo plazo pueden originar hipertensión y en último lugar fallo renal.

»»» **Plastia del cuello vesical:** Otro término para definir la reconstrucción del cuello vesical; la zona muscular de la vejiga se enrolla en un estrecho tubo para crear una uretra más larga creando una especie de esfínter para incrementar la fuerza del área del cuello vesical y convertir al niño en continente de orina.

»»» **Posterior:** Anatómicamente localizado detrás de otra parte del cuerpo.

»»» **Proximal:** Anatómicamente localizado más cercano de un punto de referencia que otra parte del cuerpo.

# R

»»» **Reflujo:** El término apropiado es reflujo vesicoureteral. Esto es el paso anormal de orina desde la vejiga hacia arriba a los uréteres y al interior de los riñones. El reflujo se mide en grados de I a V. Casi todos los niños con extrofia vesical tienen reflujo vesicoureteral que acompaña a la malformación por la cortedad del túnel ureteral, permitiendo que la orina acceda a los uréteres y riñones. Habitualmente se asocia una profilaxis antibiótica para evitar infecciones. Los de bajo grado suelen evolucionar bien y los de alto grado pueden necesitar su corrección quirúrgica.



»»» **Renal:** Relacionado con los riñones.

# S



»»» **Sacro:** Un grupo de huesos fusionados (vertebras sacras) del extremo caudal la columna vertebral. Tienen forma triangular y se sitúan en la zona posterior del anillo pélvico. Estos huesos se conectan con la última vértebra, el coxis, y los huesos de la cadera a cada lado, formando el anillo pélvico antes descrito.



»»» **Separación de la sínfisis:** Es la distancia que hay entre ambos huesos del pubis. La unión de ambos huesos se considera la “sínfisis púbica”. Si hay separación, se considera diástasis púbica.



»»» **Sínfisis púbica:** Unión de los huesos púbicos en la cara anterior mediante una franja de ligamentos.



»»» **Sonda suprapúbica:** También conocida como catéter suprapúbico. Un tubo que atraviesa la pared abdominal y conecta la vejiga con el exterior, permitiendo el drenaje de orina.



»»» **Superior:** Situado más arriba que otra parte del cuerpo.



»»» **Surco uretral:** Otro nombre para la placa uretral, que se extiende desde la base del pene hasta la punta.



»»» **Suspensión del cuello vesical:** Es un procedimiento quirúrgico en el cual el cuello vesical se eleva o se “suspende” a los huesos púbicos para mejorar la continencia urinaria o ayudando a la misma.

# T

»»» **Tracción de Bryant:** Un tipo de inmovilización de la pelvis que usa poleas y pesos. Se utiliza en pacientes con cierres de la extrofia vesical clásica dentro de las 48-72 horas de vida o sin osteotomías.

# S

»»» **Uréter:** Un conducto muscular que transporta la orina de los riñones a la vejiga.

»»» **Ureterosigmoidostomía:** Este es un tipo de cirugía antigua que no se realiza normalmente en la actualidad. En este procedimiento la vejiga se elimina y los uréteres se reimplantan (se trasladan) en la pared anterior del colon sigmoide. Estos pacientes evacúan su orina junto con sus heces, aproximadamente de 8 a 10 veces al día. Se ha descrito un incremento del riesgo de cáncer cuando existe una mezcla de orina y heces.

»»» **Ureterostomía:** Construcción quirúrgica de una abertura excretora artificial de los uréteres a la piel.

»»» **Uretrotomía:** Corte de la uretra internamente. Se realiza con un instrumento , resector endoscópico, para el tratamiento de una estenosis uretral.

# V

»»» **Ventral:** Anatómicamente localizado más adelante que otra parte del cuerpo. Por ejemplo, en el pene la cara ventral es la zona donde se sitúa la uretra. El ombligo está mas ventral que el intestino.

»»» **Vesicostomía:** Construcción quirúrgica de una apertura excretora artificial (estoma) de la vejiga a la piel.