



Extrofia Vesical

DE LA "A" A LA "Z"

DICCIONARIO DE TERMINOS DE LA EXTROFIA VESICAL

- **A.B.C.**: asociación americana de niños con extrofia vesical.
- **Agensis**: embriológicamente hablando, ausencia o desarrollo incompleto de un órgano o parte del cuerpo.
- **Anastomosis**: quirúrgicamente la unión quirúrgica de dos estructuras, si se trata de dos extremos del intestino, será una anastomosis intestinal, o si se trata de una reimplantación y unión del uréter a la vejiga una anastomosis ureteroneocistostómica. Este término significa simplemente la unión quirúrgica de dos estructuras.
- **Anomalías**: otro término para denominar una malformación de nacimiento. 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.
- **A.S.A.F.E.X.**: Asociación de personas y familias afectadas de extrofia vesical, cloacal, epispadias y patologías afines.
- **Aumento**: agrandar. En términos de los pacientes con extrofia el aumento comúnmente significa agrandar el tamaño de la vejiga con parte del intestino-normalmente, el intestino delgado, el intestino grueso (colon) o en casos excepcionales el estómago.
- **Aumento vesical**: procedimiento quirúrgico para agrandar la capacidad de orina que la vejiga puede contener. Reduce la presión vesical. Generalmente, se coge una parte del intestino, se disecciona de forma abierta y se añade a la vejiga abierta para lograr un depósito de orina más grande.
- **Bífid@**: bifurcado o dividido en 2 partes (tales como el uréter o el pene).
- **Bilateral**: existe o afecta a ambas partes del cuerpo (ejemplo a ambos riñones, derecho e izquierdo).
- **Cálices**: la parte más pequeña del sistema recolector de los riñones. La orina se filtra en el córtex (corteza) o "meollo (sustancia)" del riñón y pasa a través de diminutos conductos a los cálices donde comienza a ser recogida y se desliza por debajo de la pelvis al riñón antes de discurrir hacia abajo del uréter a la vejiga.
- **Catéter**: una sonda flexible y hueca insertada 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 un estoma en la pared abdominal a la vejiga.
- **Cateterización Limpia Intermitente (CIC)**: la operación de introducir el catéter limpio (no estéril), vaciando todo el líquido, y luego volver a sacar el catéter. Esta operación se repite una vez cada 2 a 8 horas para vaciar la orina.
- **Caudal**: anatómicamente más hacia el extremo que otra parte del cuerpo.
- **Cefálic@**: anatómicamente más hacia la cabeza que otra parte del cuerpo.
- **Chordee**: una curva en el pene. En el grupo de la extrofia/epispadias, el chordee es típicamente hacia arriba en la dirección de la pared abdominal. Esto es parte del defecto de nacimiento. Esta curva se fija en el momento de la reparación del epispadias.
- **Chordee dorsal**: una curvatura hacia arriba en el pene cuando el pene se pone rígido (se erecta). En los niños con extrofia, esto es normalmente parte de la anomalía del epispadias junto con una uretra acortada.

- **Cierre vesical**: el procedimiento quirúrgico para crear una esfera hueca del plato vesical extrófico y situarlo dentro del abdomen. Podría ser el primer intento (cierre vesical primario) o el segundo o subsiguientes (rehacer el cierre vesical).
- **Cistograma o VCUG**: una prueba de rayos X del interior de la vejiga. Normalmente se realiza introduciendo un catéter a través de la uretra del niño y llenando la vejiga. La mayoría de los cistogramas se realizan para descubrir si existe reflujo de orina a los riñones, que es muy normal en los pacientes con extrofia, y para medir la capacidad vesical. 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.
- **Cistometrograma**: un catéter se introduce en la vejiga y algunas otras veces se introduce un pequeño catéter en el recto. Se esparce por el abdomen compresas con una especie de gel, que se conoce como electrodos. Un cistometrograma se utiliza para saber la presión de la vejiga, el tamaño de la vejiga y si los músculos vesicales actúan normalmente.
- **Cistoscopia retrógrada**: la introducción de un cistoscopio por la uretra atravesando desde el cuello vesical a la vejiga.
- **Colostomía**: construcción quirúrgica de una apertura excretora artificial que comunica el colon a la piel.
- **Constricción**: estrechamiento. En la población con extrofia/epispadias, una constricción puede conllevar un estrechamiento de la uretra después de ser reconstruida la punta del pene, o puede conllevar un estrechamiento de la uretra posterior y el cuello vesical en el momento del cierre de la extrofia, que es mucho más peligroso.
- **Continencia (referida a la extrofia)**: la continencia urinaria puede definirse de múltiples formas. La continencia es la habilidad del niño para contener la orina durante 3 o 4 horas sin goteo de la uretra. La continencia puede lograrse a través de la reconstrucción del cuello vesical y el vaciado espontáneo a través de la uretra que es la vía preferible, o 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.
- **Dehiscencia**: una herida que se expande mucho. 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 se re extruye en la pared abdominal.
- **Derivación**: la orina normalmente no tiende a pasar a través de la uretra. En el pasado, la derivación simplemente significaba que los uréteres se situaban dentro de una parte del intestino, se llevaban a la pared abdominal y se situaban en una bolsa. Todavía se realiza este tipo de operaciones en raras ocasiones. La derivación más común estos días es un aumento vesical con un estoma continente situado en una posición escondida del abdomen, que no gotea y que se cateteriza a intervalos regulares de tiempo. Se le conoce con el nombre de derivación urinaria continente, que es una forma de derivación.
- **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 una de las múltiples operaciones quirúrgicas que pueden modificar temporal o permanentemente el curso del flujo urinario.
- **Diastasis (de la simfisis púbica)**: la distancia entre los huesos púbicos derecho e izquierdo en un paciente con extrofia vesical o cloacal. Si se trata de una vejiga grande la diastasis tiende a ser más extensa, y si la vejiga es pequeña la diastasis, o separación, tiende a ser más estrecha.

- **Dispositivo**: 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**: un grano frágil en la pared de la vejiga donde un trozo de la pared interna de la vejiga extruye hacia fuera debido a esta fragilidad y en un cistograma se observaría una pequeña lesión parecida a una bolsa.
- **Dorsal**: anatómicamente localizado delante de otra parte del cuerpo.
- **Eneuresis**: la descarga involuntaria o descontrolada de orina.
- **Epispadias**: otra parte del complejo extrofia vesical/epispadias. El epispadias de por si ocurre en 1 de cada 112.000 nacimientos de varones. El epispadias puede ocurrir también en la hembra, 1 de cada 400.000 nacimientos. En el epispadias del varón la uretra se encuentra abierta desde la punta del pene, volviendo hacia debajo del hueso pélvico. En aquellos pacientes que tienen el llamado epispadias completo, o epispadias penopúbico, el pene es totalmente incontinente, precisamente como la población con extrofia. Sin embargo, el defecto del epispadias algunas veces no es tan severo y la uretra puede salir fuera del eje del pene. En estos pacientes no hay incontinencia urinaria. En el paciente hembra con epispadias típico, el clítoris se divide en dos mitades, precisamente como en las hembras con extrofia.
- **Esfínter**: el músculo en forma de anillo que permite la contracción de un conducto corporal u orificio y que se expande mediante el funcionamiento psicológico normal (p.e. el esfínter controla la orina y nos mantiene secos entre los periodos de evacuación de orina). En la población con extrofia vesical (aquellos pacientes con extrofia vesical, cloacal, y epispadias completo), no hay desarrollo del esfínter urinario y por consiguiente, incluso después del cierre vesical o de la uretra, o ambos, hay todavía un goteo de orina de la uretra. Un esfínter tiene que construirse de músculo vesical para que al niño se le dé sequedad de orina.
- **Espina bífida**: un defecto congénito en que la espina dorsal está abierta posteriormente tanto que parte de la meninges o cordón espinal sobresale al exterior. Esto causa una pérdida neurológica de gravedad variable.
- **Estenosis**: estrechamiento o constricción de un conducto o paso, normalmente por tejido cicatrizado, por lo que las sustancias tienen difícil su paso.
- **Estoma**: una apertura construida quirúrgicamente, específicamente una es la realizada en la pared abdominal para permitir el paso de los residuos. Normalmente el estoma se encuentra en la pared abdominal en un lugar oculto (ombbligo), pero ocasionalmente puede realizarse en la uretra.
- **Extrofia clásica**: la malformación de nacimiento más común vista en el complejo extrofia/epispadias. Constituye más del 60-70% de los afectados por el complejo. Ocurre en 1 de cada 40.000 nacimientos vivos, con una proporción de 3 varones frente a 1 hembra. La vejiga está abierta desde la parte superior de la vejiga al cuello vesical y el área de la próstata, de lado a lado de la uretra al extremo del pene. Los huesos pélvicos se encuentran a menudo extensamente separados.

- **Extrofia cloacal**: ocurre en 1 de 400.000 nacimientos vivos. Esta es una de las malformaciones de nacimiento más severas que a pesar de todo es compatible con la vida. Hay generalmente un onfalocele, que es un área de membrana cubierta sobre la pared abdominal que contiene los intestinos. La vejiga se divide en dos mitades y en el medio de la pared abdominal entre las mitades vesicales se encuentra parte del intestino. En el paciente varón con extrofia cloacal el pene se divide en dos mitades, encontrándose una sobre cualquier lado de la base vesical. Los huesos púbicos en la extrofia cloacal están normalmente mucho más extensamente separados que en la extrofia vesical. En las hembras con extrofia cloacal, el clítoris se divide en dos mitades, de nuevo en la base de la vejiga, y los huesos pélvicos están extensamente separados. A menudo en la extrofia cloacal podría haber dos aberturas vaginales, lo cual difiere de la extrofia vesical clásica.
- **Eyaculación retrógrada**: durante la eyaculación, el cuello vesical se cierra permitiendo que se expulse la eyaculación por el extremo de la uretra. En los pacientes con epispadias, el cuello vesical podría ser incapaz de cerrarse. Todo o parte de la eyaculación se introduce en la vejiga y no se expulsa. El semen por tanto se mezcla con orina y se expulsa cuando el paciente evacúa la siguiente vez.
- **Fascia rectal**: la fascia abdominal principal que se extiende desde la parte inferior de las costillas hacia abajo a los huesos púbicos. Cuando los huesos púbicos se aproximan bien a la zona media, la fascia del recto regresa al centro de la pared abdominal en su posición normal.
- **Fístula**: una comunicación entre una estructura interior y una exterior. La aplicación típica de una fístula en el paciente con extrofia/epispadias es un pequeño goteo indeseable entre la uretra quirúrgicamente reconstruida y el exterior del pene. Esto se conoce como fístula uretrocutánea. Además, las fístulas pueden ocurrir entre la vejiga y la piel abdominal. Esto se llama fístula vesicocutánea y es más rara que la fístula en el pene.
- **Genitoplastia**: la reconstrucción del genital externo femenino en la paciente hembra con extrofia. Normalmente implica la unión de las mitades del clítoris que están separadas, como mencioné anteriormente, llevando la uretra tan lejos de la vejiga como uno pueda, y reconstruyendo el tejido sobre el clítoris para que parezca un mons pubis normal, que tiene pelo en la hembra adulta.
- **Glande**: la punta. El glande del pene es la punta, o cabeza del pene del varón. El glande del clítoris es la punta, o cabeza del clítoris de la hembra.
- **Hernia**: una protusión de un órgano u otra parte del cuerpo a través de un grano frágil en la pared que normalmente lo contiene.
- **Hernia inguinal**: el 83% de los pacientes varones con extrofia vesical clásica tienen hernias inguinales. Una hernia inguinal es una comunicación de la membrana en el abdomen que se lleva a cabo en la ingle y a menudo en el escroto. Es una anomalía congénita que fácilmente se arregla mediante la atadura del saco de la hernia al lugar donde sale del abdomen a la ingle.
- **Hidronefrosis**: dilatación del sistema recolector 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. Puestos a ser más exactos, el término apropiado en la mayoría de veces en la población con extrofia es hidroureteronefrosis, que comúnmente significa algo de dilatación o hinchazón de los uréteres desde la vejiga hacia arriba y que incluye el interior de los riñones. Algo de hidronefrosis es normal y no es infrecuente después de la cirugía, pero cantidades importantes de hidronefrosis pueden ser peligrosas.

- **Hipoplasia**: infradesarrollo. Por ejemplo, un glande del pene hipoplástico en el varón debería significar que la punta del pene está escasamente desarrollada.
- **Hipospadias**: no es parte del complejo extrofia/epispadias. El hipospadias es un defecto congénito muy común en varones, ocurre por encima de 8 de cada 1.000 nacimientos. En el hipospadias, la uretra no está en la punta del pene sino que en alguna parte de debajo del pene y puede encontrarse en algún sitio cercano al ano, en el perineo, en el escroto, en la base del pene, en el eje medio del pene, o incluso ligeramente fuera del marco de la punta del pene.
- **Ileostomía**: la construcción quirúrgica de un estoma hecho de ileum (intestino delgado) sobre la piel. Normalmente en pacientes urológicos, un pequeño segmento de ileum se separa del resto del circuito fecal. Los uréteres se unen al extremo interno del tubo que termina en el ciego del ileum. De esa manera, la orina puede fluir al exterior del cuerpo a través de la ileostomía y debe recogerse en una bolsa (dispositivo) ya que es incontinente. En el paciente con extrofia cloacal, una ileostomía es un estoma hecho de ileum que está en continuidad con el flujo fecal. Por lo tanto, la ileostomía traslada las heces al dispositivo; los uréteres no están conectados quirúrgicamente a esta ileostomía.
- **Incontinencia**: la incapacidad de prevenir el escape de orina o heces.
- **Inferior**: situado más abajo que otra parte del cuerpo.
- **Intestino (zona anterior, zona media y zona posterior intestinal)**: términos que describen las tempranas regiones del desarrollo del intestino en el embrión. Estos términos son importantes en los niños con extrofia cloacal, puesto que implica malformaciones de la unión de la zona media y posterior intestinal.
- **Lateral**: situado más lejano de la línea central del cuerpo que otra zona del cuerpo.
- **Medial**: situado más cerca de la línea central del cuerpo que otra zona del cuerpo.
- **Mitrofanoff**: 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 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 aplicarse de diversas formas con otros tubos que no sean el apéndice.
- **Mucosa**: la capa o forro. En la población con extrofia/epispadias la mucosa vesical es el tejido rosáceo que uno observa en un recién nacido con extrofia que cubre el músculo detrusor de la vejiga, que se menciona posteriormente.
- **Músculo detrusor**: el músculo mismo de la vejiga que se encuentra implicado en la contracción para expulsar la orina de la vejiga.
- **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 que reduce la tensión de la pared vesical y el cierre vesical, de ese modo se ayuda al éxito de la reconstrucción de la extrofia. Los tres huesos pélvicos son el isquium, el ilium y el pubis. En la cirugía de la extrofia se realizan habitualmente osteotomías ilíacas y púbicas.
- **Ostomía**: la construcción quirúrgica de una nueva "salida" o apertura (estoma). Esta cirugía podría realizarse con un objetivo de temporalidad o permanencia. Salvo excepciones, el estoma conecta un órgano con el exterior de la piel.
- **Penopúbico**: descripción de algo localizado en la unión del pene y del pubis (p.e. epispadias penopúbico).

- **Pielonefritis**: infección renal. Es peligrosa y requiere tratamiento inmediato. Puede dañar los riñones, causar cicatrices en los riñones, y puede conducir a incrementar la presión sanguínea de mayor si los riñones están dañados.
- **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 especie de esfínter e incrementar la fuerza del área del cuello vesical para 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.
- **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 un grado leve de reflujo vesicoureteral. Esto proviene del defecto congénito, ya que los uréteres atraviesan la pared vesical mediante un túnel diminuto y por tanto no está presente una válvula "de colgajo" apropiada, como en los niños normales, permitiendo que la orina acceda a los uréteres y riñones. El reflujo de grado leve puede ser fácilmente controlado con pequeñas dosis diarias de un antibiótico adecuado.
- **Renal**: relacionado con los riñones.
- **Sacro**: un grupo de huesos fusionados de la columna vertebral localizados en el extremo caudal de la espina dorsal. Tienen forma triangular y se sitúan en la zona posterior del anillo pélvico. Estos huesos se conectan con la última vértebra, el coxis, y el hueso de la cadera en cada lado. Los tres huesos de la pelvis son el isquium, el ileum y el pubis.
- **Separación sínfisa**: si la sínfisis púbica se aproxima quirúrgicamente, puede aumentar o crecer.
- **Sínfisis púbica**: la pelvis o anillo pélvico está hecho de dos mitades. Anteriormente el hueso púbico derecho e izquierdo del anillo pélvico se unen mediante una franja de ligamentos conocida como la sínfisis púbica.
- **Sonda suprapúbica**: también conocida como catéter suprapúbico. Un tubo que atraviesa la pared abdominal y desemboca en la vejiga, permitiendo el drenaje de orina de la vejiga mientras sucede la curación después de una cirugía.
- **Superior**: situado más arriba que otra parte del cuerpo.
- **Surco uretral**: otro nombre para la placa uretral, o uretra, que se extiende desde la base del pene hasta la punta.
- **Suspensión del cuello vesical**: el procedimiento quirúrgico en el que los puntos de sutura se utilizan para unir de forma permanente el cuello vesical a la zona trasera del hueso pélvico. Esto ayuda a lograr la continencia urinaria.
- **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.
- **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 EEUU. En este procedimiento la vejiga se elimina y los ureteres 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. Esta operación no es frecuente en la actualidad debido a que se produce un incremento en el riesgo de cáncer cuando existe una mezcla de orina y heces en el mismo flujo.

- **Ureterostomía**: construcción quirúrgica de una abertura excretora artificial de los uréteres a la piel.
- **Uretromía**: corte de la uretra internamente. Se realiza con un instrumento para el tratamiento de una constricción uretral.
- **Ventral**: anatómicamente localizado detrás de o debajo de otra parte del cuerpo. Por ejemplo, la punta del pene se llamaría dorso y el lado de debajo del pene sería la orientación ventral.
- **Vesicostomía**: construcción quirúrgica de una abertura excretora artificial de la vejiga urinaria a la piel.
- www.bladderextrophy.com : página web de internet de A.B.C.
- <http://www.extrofia.info/asafex/> : página web de internet de A.S.A.F.E.X.

NOTAS: * *Se trata de un glosario de términos médicos técnicos y comunes en la extrofia vesical.*

* *Ha sido traducidos del original publicado por ABC (Asociación para niños con extrofia vesical en EEUU).*