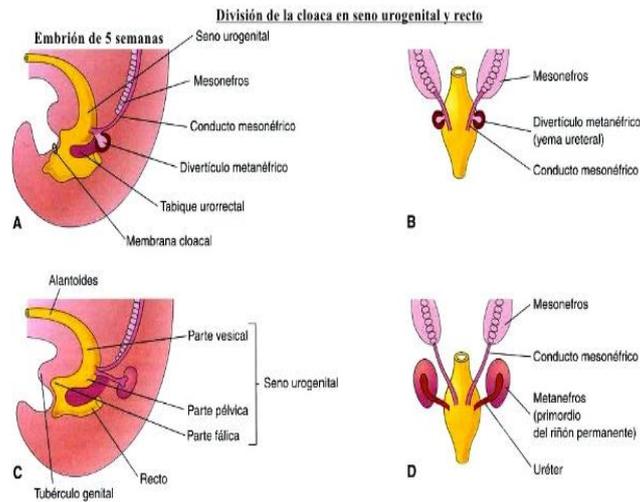
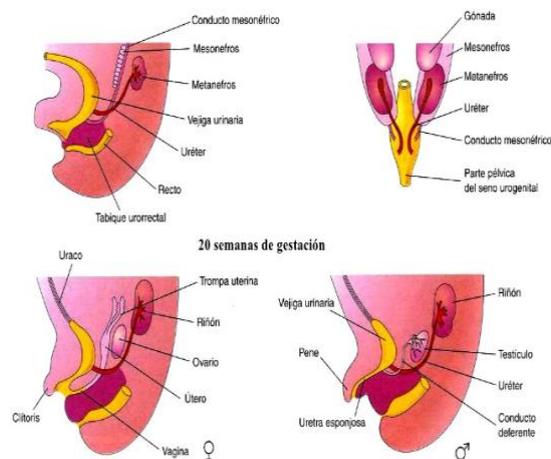


# TEMA 9. CIRUGÍA DE LAS MALFORMACIONES CONGÉNITAS DEL TRACTO URINARIO INFERIOR Y ÓRGANOS SEXUALES DEL HOMBRE

## 1.- MALFORMACIONES VESICALES



El septum urorectal divide a la cloaca en el canal anorectal y seno urogenital en la 7ª semana. La parte superior y la de mayor tamaño del seno urogenital que inicialmente continuaba con el alantoides, evoluciona a vejiga urinaria. A medida que la luz del alantoides se oblitera, un cordón fibroso, el uraco, conecta el ápice de la vejiga con el ombligo. En el adulto esta estructura será el ligamento umbilical mediano. La mucosa del trigono de la vejiga se forma por la incorporación de los ductos mesonéfricos caudales en la pared dorsal de la vejiga. Este tejido mesodérmico es reemplazado por tejido endodérmico por lo que el recubrimiento total de la vejiga es de origen endodérmico.



### 1.1. AGENESIA

50 casos publicados. La etiología es la atrofia de la división cloacal. Se suele asociar a agenesia renal, de próstata, vesícula seminal y/o pene o vagina. Puede ser compatible con la vida y su tratamiento es la cirugía de reconstrucción ileal.

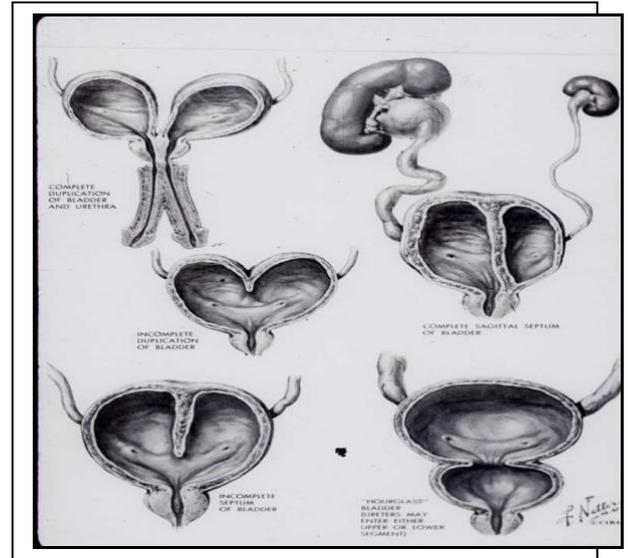
### 1.2. HIPOPLASIA

La vejiga tiene una capacidad vesical disminuida aunque puede desarrollarse con el tiempo. La clínica que produce son alteraciones en la micción debida a esa capacidad disminuida. El diagnóstico se realiza con cistografías y el tratamiento quirúrgico es la colicistoplastia de aumento.

### 1.3. DUPLICACION

45 casos publicados. Puede ser:

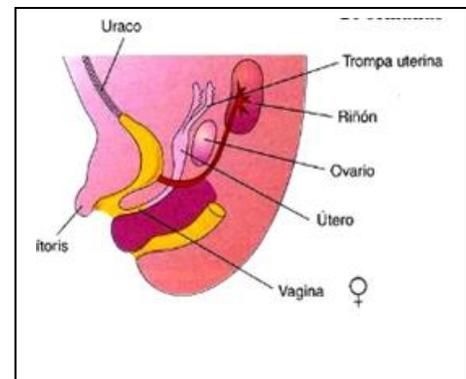
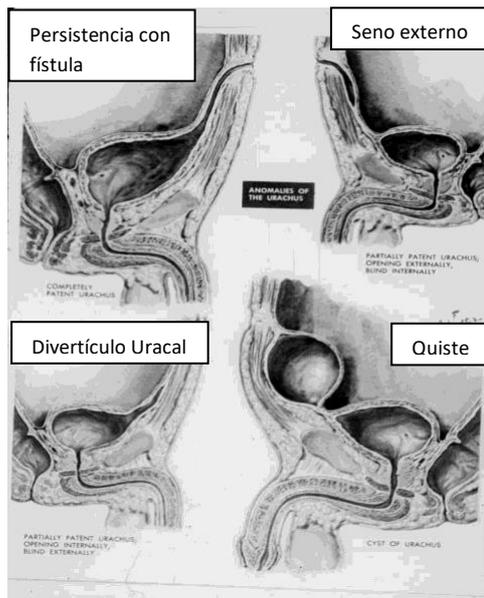
- Completa, asociada o no a duplicación de genitales externos, recto, vagina o uretra.
- Incompleta en la que aparece únicamente un septo divisorio.



### 1.4. ANOMALÍAS DEL URACO

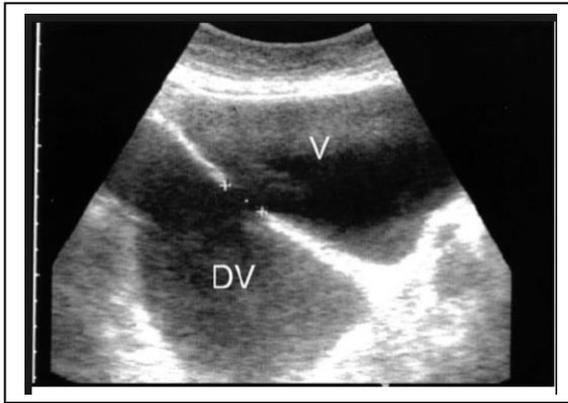
Es la ausencia de obliteración del Alantoides

- PERSISTENCIA con fístula
- SENO URACAL EXTERNO
- QUISTE DEL URACO
- DIVERTÍCULO URACAL



### 1.5. DIVERTÍCULOS VESICALES

Son solitarios y sin evidencia de obstrucción urinaria baja. Generalmente grandes y a diferencia de los adquiridos, tienen capa muscular. La clínica que producen es la de la infección urinaria. El diagnóstico se realiza con ecografía y cistografía y el tratamiento es la resección quirúrgica.



ECOGRAFÍA



### 1.6. EXTROFIA VESICAL

La frecuencia según las series varía de 1/10.000-1/50.000 nacimientos, siendo la proporción Niños/Niñas: 2/1

Se presenta con otras anomalías:

Pelvis ósea: Diástasis y malrotación

Ausencia de pared abdominal (amplia separación de los músculos rectos)

Hernia inguinal en el 80%

Ano en situación anterior

Reflujo vesicoureteral

Además,

**Niño:** Disminución del tamaño del pene

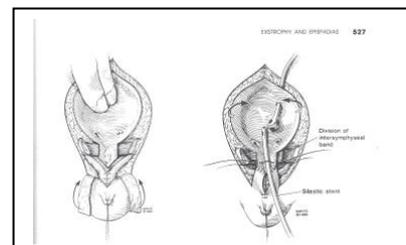
Pene curvado dorsal

Criptorquidia uni o bilateral

**Niña:** Uretra y Vagina corta.

Orificio vaginal estenótico.

Clítoris bífido.



La etiología es el sobredesarrollo de la membrana cloacal. El diagnóstico es prenatal y el tratamiento consiste en:

Cierre de la pared vesical o cistoplastia de aumento

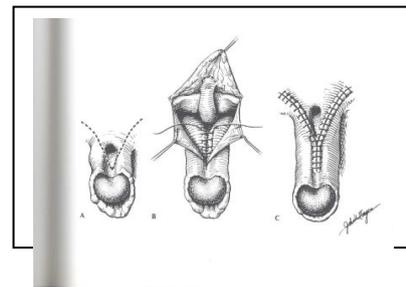
Osteotomía para cerrar el pubis

Cierre de pared abdominal

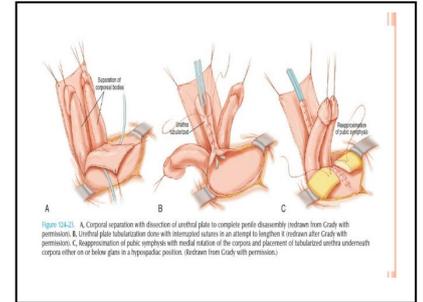
Reconstrucción de genitales, cierre de vagina, clitoroplastia

Flaps de piel "paraestrofia" para elongar la uretra

Reconstrucción del cuello vesical



Procedimientos para continencia urinaria  
 Reimplante ureteral para el reflujo a los 3-4 años  
 Herniorrafia  
 En niños: uretroplastias para ir agrandando el pene



Evolución: Infecciones urinarias crónicas, disfunción sexual, control urinario inadecuado, problemas renales, necesidad de nuevas cirugías.

## 2. SINDROME DE PRUNE-BELLY

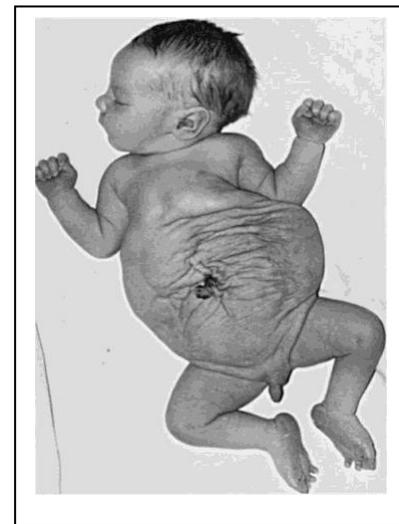
Se define como la ausencia o hipoplasia de la musculatura abdominal con vejiga hipotónica, uréteres dilatados y criptorquidia bilateral.

La etiología es desconocida.

Las características clínicas son el aspecto y la infección urinaria.

Se puede asociar a:

- Malformaciones del ap. urinario:
  - Ureterohidronefrosis
  - Divertículo vesical
  - Reflujo
  - Dilatación uretral
- Otras malformaciones asociadas:
  - Hipoplasia pulmonar
  - Imperforación anal
  - Criptorquidia bilateral
  - Cardiacas



Hay una clasificación clínica, importante porque de ella va a derivar el tratamiento:

- GRUPO I: Función renal muy deficiente  
 Hipoplasia pulmonar
- GRUPO II: Función renal pobre  
 Dilatación ureteropielica importante
- GRUPO III: Función renal aceptable  
 Dilatación ureteropielica discreta

El tratamiento depende del grupo en el que hayamos clasificado al paciente:

- GRUPO I: No existe
- GRUPO II: Soporte vital en reanimación  
 Cirugía antes de los 6 m. si la creatinina está estable  
 Prevenir infección urinaria
- GRUPO III: Orquidopexia bilateral  
 Prevenir infección urinaria

La evolución depende de la clasificación clínica:

- GRUPO I: Incompatible con la vida
- GRUPO II: 25% de mortalidad
- GRUPO III: 0% de mortalidad

### 3. MALFORMACIONES URETRALES

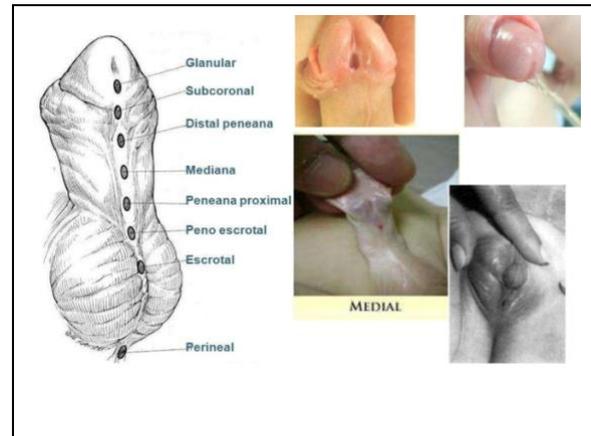
#### 3.1. HIOSPADIAS

Se trata de una malformación en la que el meato uretral es ectópico y se encuentra en la cara ventral del pene. Es la anomalía más frecuente del pene. Aproximadamente se produce en 1/300 niños. Por lo general el pene está poco desarrollado y curvado.

Etiología: Se produce por la inadecuada producción de andrógenos o por un déficit de receptores. Estos defectos hacen que no se canalice el cordón ectodérmico del glande o no se unan los pliegues urogenitales dando lugar a una formación incompleta de la uretra peneana.

Las alteraciones funcionales que produce son:

- Meato de localización proximal
- Chorro urinario desviado ventralmente
- Estenosis de meato
- Pene curvo

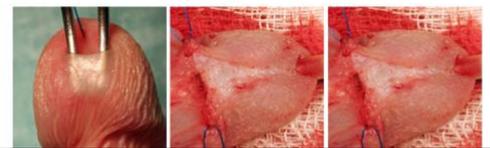


#### Glanduloplastia

El hiospadias balanítico mínimo distal presenta un meato en glande con una membrana distal que debe ser seccionada



Con frecuencia la uretra glandular está cubierta, en su cara ventral, por una delgada piel en lugar de tejido cavernoso glandular; esta zona puede desepitelizarse sin dañar la uretra subyacente y el glande puede ser aproximado a línea media.



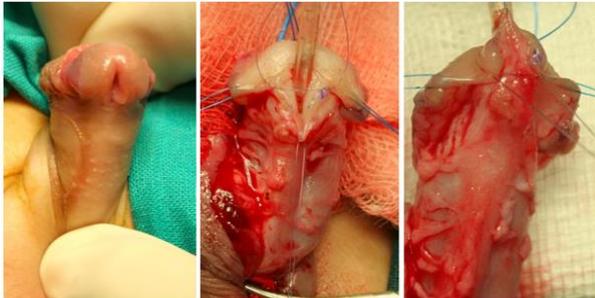
#### Avance del meato

En casos distales, el meato puede desplazarse en dirección distal si la uretra es elástica y está bien configurada en su extremo distal.

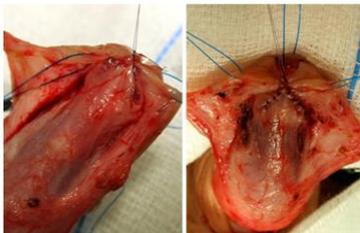
El glande puede entonces suturarse por delante de la uretra avanzada.

Un exceso de tejido en el nuevo meato puede escindirise.

La uretra no se desinserta circunferencialmente. Si hay una membrana distal o surco glandular no es muy profundo puede asociarse una incisión de la placa (Snodgrass) que no se sutura -a diferencia del MAGPI-



A veces el avance de la cara anterior de la uretra primitiva crea un defecto en V invertida lateral que se sutura.



#### ONLAY CON MUCOSA DE PREPUCIO



Una tira de mucosa de prepucio con su pedículo es trasferida a la cara ventral del pene y suturada sobre la placa uretral para formar la cara ventral de la neouretra.

La técnica es similar a al colgajo en isla de Duckett, pero en la técnica de Duckett el colgajo se tubuliza y exige una sutura circular entre la neouretra y la uretra nativa. La técnica de Onlay evita la sutura circular y mejora los resultados.



### Koyanagi modificado

Incisiones en forma de yugo o raqueta. Primero se realiza la incisión de circuncisión cerca del borde del glande y a través de la misma se disecciona el pene hasta su base y se corrige la curvatura.

Después se realiza la incisión más externa respetando la vascularización (las flechas señalan el pedículo)



La sutura de los bordes mediales crea una neoplaca que debe fijarse con algunos puntos a los cuerpos cavernosos subyacentes.

Posteriormente se tubuliza la placa que habitualmente alcanza el glande sin dificultad.



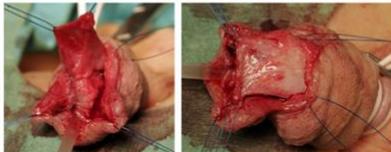
### Colgajo desepitelizado de Belman

El Dartos del prepucio dorsal se separa de la piel y se rota a la cara anterior del pene para ser suturado a ambos lados de la neouretra y proteger así la sutura.

Si se rota por el lado derecho -antihorario- colabora en corregir la rotación antihoraria que presentan muchos de estos pacientes.



En casos de reoperaciones, cuando no hay prepucio dorsal para extraer Dartos, el tejido subcutáneo de la cara anterior, que está formado por el colgajo de Belman que se colocó en la cirugía previa, puede disecarse y usarse para reforzar las suturas.



La vaginal testicular es una membrana ideal para reforzar cierres de fistula o uretroplastias cuando no hay prepucio dorsal.

El pedículo tiene su base en el cordón. Y debe estar libre de cremaster.

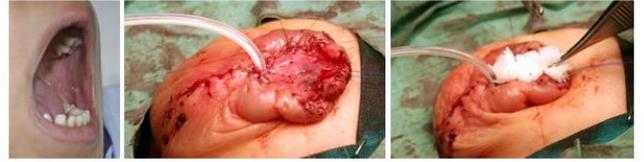
El colgajo alcanza fácilmente el glande.

### Bracka

#### 1er tiempo

Mucosa que se obtiene de la cara interna de la mejilla cuidando no lesionar el conducto salivar.

Se extirpa todo el tejido cicatricial y el defecto se cubre con el injerto de la mucosa mallado, se fija al fondo y se perfora para evitar el hematoma que separe el injerto.



Una gasa valelinada fijada con suturas fijará el injerto contra su lecho durante una semana.



La nueva placa podrá tubularizarse 6 meses después.



#### 2º tiempo

6 meses después la nueva placa uretral puede tubularizarse.



### Inlay

Cuando tras la incisión de dorsal de Snodgrass, la herida parece demasiado grande o profunda o se trata de una placa cicatricial en casos de reoperaciones, se puede cubrir el defecto con mucosa extraída del prepucio o del labio inferior.



La mucosa se adelgaza retirando todo el subcutáneo y se fija al lecho.



Aspecto meses después.

## 3.2 EPISPADIAS

Se denomina así, cuando el meato se encuentra en posición dorsal. Frecuentemente asociado a extrofia vesical.

Etiología: El tubérculo genital se desarrolla de forma más dorsal y como consecuencia, cuando se rompe la membrana urogenital, el seno urogenital se abre en la superficie dorsal del pene.

Las dos técnicas más conocidas para la reparación son la reconstrucción en "V" y el desensamblaje de los cuerpos cavernosos.

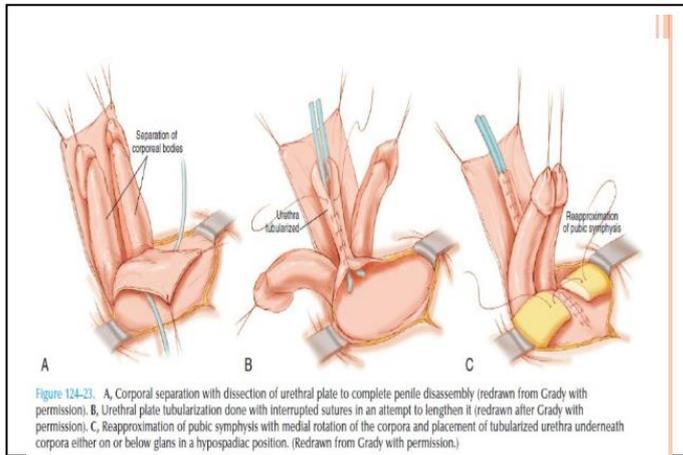
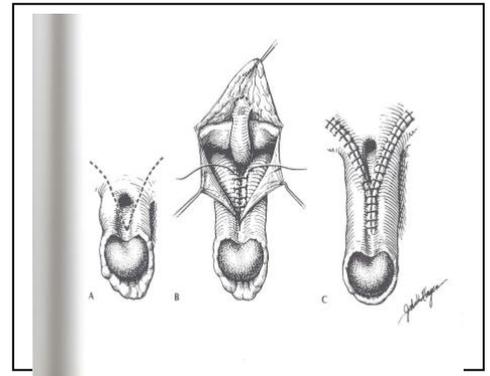


Figure 124-23. A, Corporal separation with dissection of urethral plate to complete penile disassembly (redrawn from Grady with permission). B, Urethral plate tubularization done with interrupted sutures in an attempt to lengthen it (redrawn after Grady with permission). C, Reapproximation of pubic symphysis with medial rotation of the corpora and placement of tubularized urethra underneath corpora either on or below glans in a hypospadiac position. (Redrawn from Grady with permission.)



### 3.3 VÁLVULAS

Obstáculo a nivel del Veru Montanum que puede producir una obstrucción importante.

Se clasifican en:

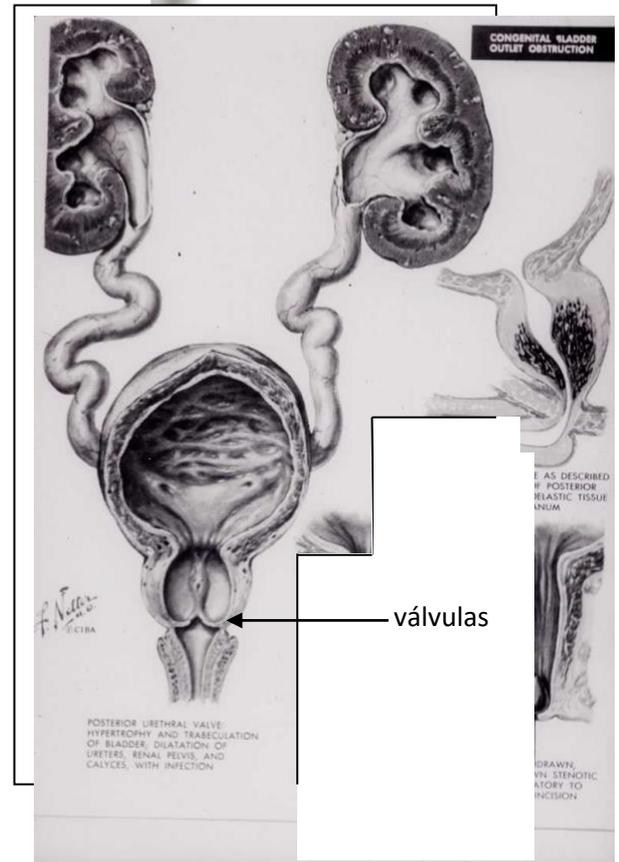
- TIPO I: Del Veru hacia uretra
- TIPO II: Del Veru hacia cuello vesical
- TIPO III: Es un diafragma con orificio central

El tratamiento consiste en realizar una resección transuretral de la válvula.

### 3.4 Hipertrofia del Veru Montanum

Es un vestigio de los conductos de Müller, también conocido por utrículo prostático. En sus laterales desembocan los conductos eyaculadores.

El tratamiento consiste en realizar una resección transuretral.



### 3.5 OTRAS

- Pólipos uretrales
- Estenosis uretral
- Divertículo uretral

## 4. MALFORMACIONES GENITALES MASCULINAS

### 4.1 PENEANAS

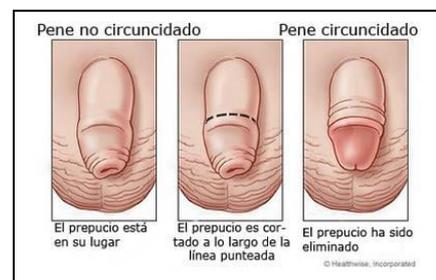
#### 4.1.1 Frenillo corto

Consiste en un acortamiento del pliegue de la piel que une la cara inferior con la superficie interior del prepucio. Ayuda a devolver el prepucio a su posición original para cubrir el glande cuando lo retraemos.

Si es excesivamente corto e impide que el prepucio se retraiga, la cirugía consiste en elongarlo y reconstruirlo. A veces es una semi-urgencia por rotura en la relación sexual.

#### 4.1.2 Fimosis

Se denomina así, cuando existe un prepucio que cubre todo el glande y no se puede retraer. La incidencia es al nacer del 100% y se considera fisiológica, a los 3 años del 10% y a los 17 años del 1%. El tratamiento a partir de los 3-4 años, es la retracción manual con suavidad y poco a poco hasta conseguir descubrir el glande con facilidad. Si tiene muchas adherencias, se puede añadir corticoide tópico (Dexametasona al 1%).



Si no se consigue que el prepucio descubra el glande sin estrangularlo, se realiza la circuncisión para extirpar el prepucio redundante. Es el procedimiento quirúrgico más frecuente en urología. No se debe hacer por rutina aunque se ha demostrado que previene el cáncer de pene, la infección urinaria en el niño y la balanitis.

A no ser que exista dificultad para orinar por tener un orificio en la piel muy estenótico o por infecciones de orina de repetición, se puede esperar hasta los 12-14 años para realizar la cirugía.

Las complicaciones de la cirugía se producen en el 0.2%-3% de los casos y son, sangrado, infección de herida, extirpación de poca o demasiada piel, herida en glande o uretra o estenosis de meato en el neonato.

Una de las complicaciones de tener fimosis es la parafimosis.

Se trata de la inflamación que se produce al permanecer retraída la piel del prepucio por el anillo fimótico durante un tiempo.

Su tratamiento es de urgencia y consiste en reducir el edema, cubrir de nuevo el glande y posteriormente realizar la circuncisión.



#### 4.1.3 Estenosis de meato urinario

Se corrige con dilatación o con un corte dorsal

#### 4.1.4 Duplicación

Se desarrolla debido a la falta de fusión de las dos partes del tubérculo genital. Esto origina un pene doble. Se puede asociar a extrofia, ano imperforado y anomalías del aparato urinario.



#### 3.1.5 Curvatura

Se produce por un crecimiento desigual de los dos cuerpos cavernosos del pene.

El grado de curvatura varía dependiendo de la diferencia de tamaño entre uno y otro.

El tratamiento consiste en reducir el tamaño del cuerpo cavernoso más grande mediante una incisión o varias en su albugínea, realizando una plicatura (Operación de Nesbit modificada).



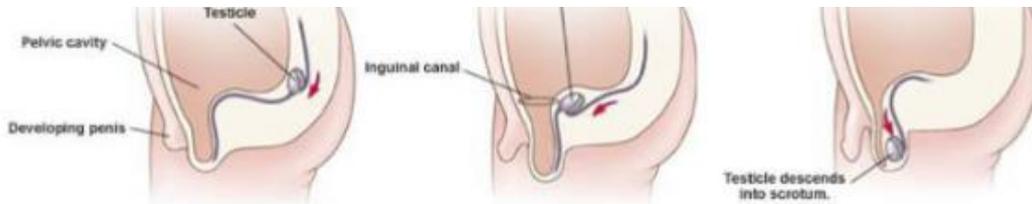
### 3.1.6 Micropene

Se denomina micropene a todo pene que mide < 7cm en estado de erección ó 2,5 desviaciones standard por debajo de la media. La etiología puede ser por un hipogonadismo hipo o hipergonadotrófico, la toma de progesterona durante el embarazo o la asociación a otras malformaciones como la extrofia.



## 4.2 TESTICULARES

Los testículos se forman a partir de la porción media del cordón urogenital. El descenso comienza a las 28 semanas. El izquierdo antes que el derecho. El estímulo para el descenso parece estar mediado por una cantidad adecuada de hormonas masculinas.



### 4.2.1 ANORQUIA

Ausencia de los dos testículos

### 4.2.2 MONORQUIA

Ausencia de uno de los dos testículos.

### 4.2.3 HIPERTROFIA

Uno de los dos testículos está aumentado de tamaño. Se suele ver cuando se existe monorquia.

### 4.2.4 HIPOPLASIA

Uno o los dos testículos están disminuidos de tamaño.

## 4.3 ANOMALÍAS DE LA VÍA ESPERMÁTICA

### 4.3.1 Agenesia del Deferente y Vesícula seminal

Ausencia de una o de las dos vías espermáticas. Se suele asociar a agenesia renal ipsilateral.

### 4.3.2 Criptorquidia

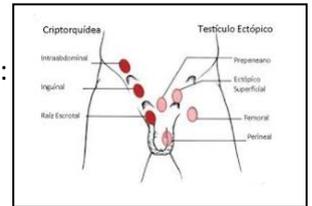
Es la anomalía en la que el testículo no ha terminado de descender a la bolsa escrotal antes de los 6 meses de edad. Proviene de "criptos" = Oculto "orquidos" = Testículo. Puede ser uni o bilateral.

El diagnóstico se hace por la exploración, pero existe un 5% - 28% de los testículos no descendidos que no se palpan. En estos casos se intenta hacer el diagnóstico por la imagen con ecografía y si ésta no consigue definirnos la situación del testículo, se realiza un TAC.

Si tampoco se consigue ver la situación del testículo, el siguiente paso es hacer una exploración laparoscópica.

Dependiendo del nivel en el que se haya detenido el descenso se denomina:

- Intraabdominal
- Inguinal
- Prescrotal



Existe una variedad que es el denominado testículo en ascensor, en el que el testículo, o los testículos si es bilateral, están unas veces en el canal inguinal y otras en la bolsa escrotal.

La importancia clínica de la criptorquidia y por tanto de su corrección es la posibilidad de ser más vulnerable a los traumatismos en situación alta, la posibilidad de que una torsión testicular pase más desapercibida, la disminución de la capacidad de fertilidad del testículo alto o el aumento del riesgo de padecer un tumor de testículo que se multiplica por 35.

El tratamiento consiste en realizar una orquidopexia llevando el testículo hasta la bolsa escrotal y fijarlo en su posición definitiva para que no vuelva a ascender. También se puede fijar el testículo contralateral para prevenir su ascenso.

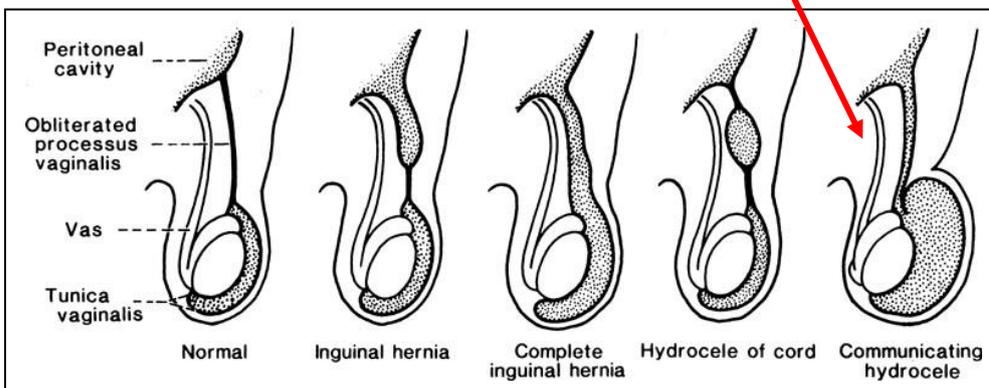
#### 4.3.3 Ectopia

Se denomina ectopia cuando la situación del testículo no está a lo largo del trayecto original de descenso, es decir a lo largo del canal inguinal. Dependiendo de donde se encuentre se denomina:

- intersticial: Entre el Oblicuo Mayor y Subcutáneo
- perineal: En el rafe medio
- transversa: Los dos en la misma bolsa escrotal

### 5. PERSISTENCIA DEL CONDUCTO PERITONEO-VAGINAL

Es la ausencia de obliteración del peritoneo durante el descenso del testículo hasta la bolsa escrotal. En el esquema se ven las distintas posibilidades de ausencia de la obliteración. El más frecuente es el hidrocele comunicante.



Habitualmente es diagnosticado al nacimiento por el acumulo de líquido en el escroto. Frecuentemente bilaterales y asintomáticos. Se reabsorben la mayoría antes de los 2 años. Puede ir acompañado de hernia inguinal.

El tratamiento consiste en extraer el líquido por vía inguinal y cerrar el conducto inguinal para que no se reproduzca y minimizar el riesgo de hernia inguinal posterior.



Drs. Ana Loizaga Iriarte y Miguel Unda Urzaiz  
Hospital Universitario Basurto  
Abril-2020  
En relación a la situación por COVID-19