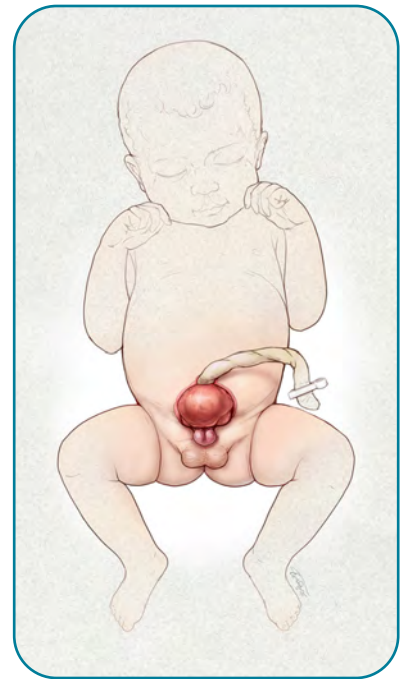
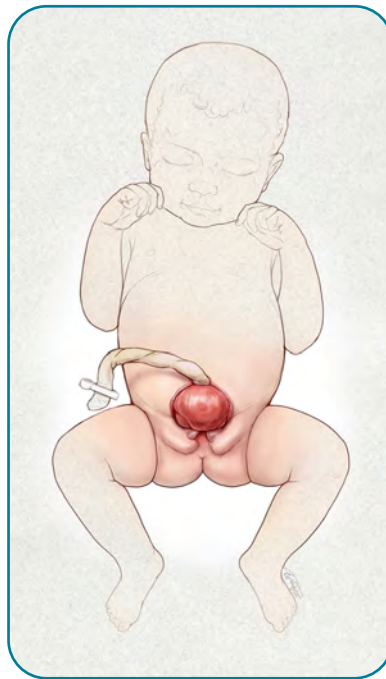




Extrofia vesical

¿Qué es la extrofia vesical?

La extrofia vesical es cuando la vejiga no se forma bien. La vejiga y los órganos genitales están partidos a la mitad, hacia fuera y en el exterior del cuerpo. Hay varios tipos de extrofia vesical.



¿Es común la extrofia vesical?

La extrofia vesical es rara. Ocurre en aproximadamente en 1 de cada 10.000 a 1 de cada 50.000 bebés. Es más probable en los niños que en las niñas. La extrofia cloacal (una forma de extrofia vesical) ocurre aproximadamente en 1 de cada 50.000 a 100.000 nacimientos.

¿Cuál es la causa de la extrofia vesical?

No se sabe qué causa la extrofia. El problema ocurre entre las 4 y las 8 semanas de comenzado el embarazo. Es cuando los órganos, músculos y los tejidos comienzan a formar las capas que se separan, dividen y doblan. No es por algo que la madre hizo o que no hizo durante el embarazo. No es hereditario.

¿Qué otros defectos pueden tener los bebés con extrofia?

Pueden tener algunos o todos los siguientes defectos.

Genitales

- Epispadias: en los niños, el conducto que lleva la orina de la vejiga al exterior del cuerpo (uretra) puede ser corto y estar dividido. Se abre en la

parte superior del pene. La división también puede afectar los dos lados del escroto, donde están los testículos.

- Epispadias: en las niñas, el tubo que lleva la orina de la vejiga al exterior del cuerpo (uretra) está situado entre el clítoris dividido y los labios menores.
- Incurvación del pene o *chordee*: en los niños, el pene puede estar curvado hacia arriba.

Vejiga

- Su bebé puede no tener completamente formados el cuello y el esfínter vesical. El cuello vesical es la parte más baja o la salida de la vejiga. El esfínter es un anillo muscular alrededor del cuello vesical. Controla el flujo de orina cuando se abre y se cierra.
- La vejiga puede tener menos capacidad para la orina de lo normal.

Reflujo vesicoureteral

- La orina se baja desde los riñones hasta la vejiga por unos conductos llamados uréteres, circula en una sola dirección. El reflujo es cuando la orina sube de la vejiga a los riñones.

Riñones

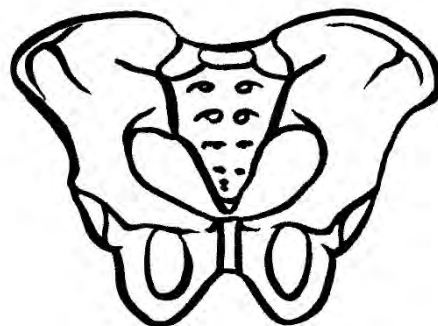
- Algunos niños pueden tener riñones dobles o ubicados en otro lugar.

Intestino

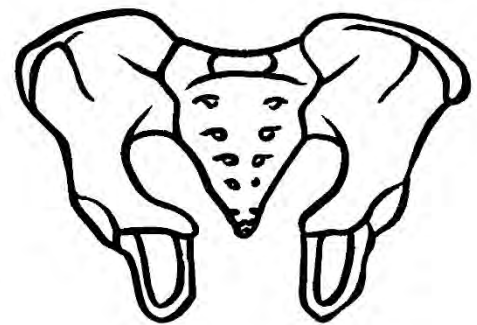
- Es posible que en los niños con extrofia cloacal no se haya desarrollado el intestino grueso y no tengan recto. Con frecuencia, es necesaria una cirugía para crear una abertura para que el intestino pueda vaciar el estómago y salga el excremento (colostomía). La extrofia común generalmente no afecta el intestino.

Pelvis

- La parte frontal del hueso del pubis está muy separada. Esto se llama diástasis.



Pelvis normal



Pelvis con diástasis

Columna vertebral

Algunos niños con extrofia cloacal tienen una masa anormal de tejido graso (lipoma) en la médula espinal. Puede causar problemas en las piernas, vejiga y recto.

¿Qué cuidados necesita mi bebé hasta la cirugía?

La vejiga expuesta de su bebé no causa dolor. Pero es importante protegerla. Hasta el momento de la cirugía para cerrar la vejiga, usted cubrirá la vejiga con una venda o apósito para protegerla. Puede lavar y cuidar de su bebé normalmente evitando frotar la vejiga.

Los bebés con extrofia tienen riesgo de contraer alergia al látex más tarde. Por eso, lo mejor es evitar usar látex en la casa cuando sea posible, especialmente cuando toca la boca, la nariz, la uretra u otras partes del cuerpo de su bebé (membranas mucosas). Nosotros también evitaremos usar productos con látex para su bebé en el hospital.

¿Qué cirugías necesitará mi bebé?

Entre los 4 a 6 meses de vida, su bebé puede necesitar 1 o más cirugías:

- Cerrar la vejiga y colocarla en la pelvis. Puede ser necesario reconectar los uréteres.
- Juntar las partes frontales del hueso del pubis (llamado “aproximar”) para corregir la diástasis.
- Crear el cuello vesical
- Corregir la epispadias
- Cerrar el abdomen
- Crear una ostomía (para niños con extrofia cloacal)

El cirujano urólogo y su equipo le explicarán lo que ocurrirá durante y después de cada cirugía.

¿Qué puede ocurrir antes de la cirugía?

Su bebé tendrá citas en Seattle Children's en preparación para la cirugía.

Dos meses antes de la cirugía:

- Tendrá una cita con el cirujano urólogo
- Su pediatra le hará análisis de sangre para anemia

Dos semanas antes de la cirugía:

Tendrá:

- Una cita con el cirujano urólogo.
- Una cita con el cirujano ortopédico. Le ayudarán a ordenar el asiento para el automóvil para bebés que usará después de la cirugía.
- Cita en Preanestesia y en Cirugía, donde se asegurarán de que su bebé está preparado para la cirugía.
- Su bebé puede necesitar algunos estudios después de esta cita.

¿Qué puede ocurrir después de la cirugía?

Después de la cirugía, su niño tendrá:

Un yeso pelvipédico



Es un yeso especial que colocan los cirujanos ortopédicos. El yeso va de los tobillos a la mitad del pecho, con un espacio abierto para el pañal. Tendrá este yeso por aproximadamente 6 semanas. Le afectará la manera de moverse, cómo sostenerlo y cuidarlo. Las enfermeras le explicarán los cuidados que necesita el yeso y cómo cambiarle el pañal. Recibirá un asiento infantil especial para automóvil para usar mientras tiene el yeso pelvipédico.

Sondas

Las sondas son tubos que drenan la orina. Su bebé tendrá una sonda llamada sonda suprapúbica por aproximadamente 6 semanas. Su bebé puede también tener 2 sondas o stents ureterales que salen por la uretra. Se saldrán solos en 10 a 14 días después de la cirugía.

Vía intravenosa (IV)

Su bebé tendrá por varios días un tubo en la vena por donde recibirá suero y antibióticos después de la cirugía.

Monitor cardiorespiratorio

Por varios días su bebé puede tener un monitor cardiorespiratorio para saber su frecuencia cardíaca y respiratoria y el nivel de oxígeno.

¿Cuándo podremos salir del hospital?

Le enseñaremos todo lo que necesita saber para cuidar a su bebé en casa. Su niño estará en el hospital hasta que ustedes se sientan tranquilos con los cuidados para su bebé en casa. También deberá cumplir objetivos específicas de comida, bebida, orina y popó además del control del dolor. Antes de salir del hospital, le probarán el asiento infantil y le darán las citas que necesita.

¿Qué puede ocurrir después de salir del hospital?

Las primeras 6 semanas, su niño tendrá citas semanales en Urología. Cuando ya estén en casa, les podemos contestar sus preguntas en cualquier momento.

Seis semanas después de la cirugía:

Su niño regresará al hospital para:

- Cita con el cirujano ortopédico para quitarle el yeso pelvipédico
- Estudios de radiología:
 - Radiografía para verificar la recuperación de los huesos
 - Cistograma o estudio de contraste para ver cómo se está recuperando la vejiga y si hay reflujo vesicoureteral
 - Ultrasonido para ver los riñones
- Cita con el cirujano urólogo para quitarle la sonda suprapúbica.

También tendrá que ver a su pediatra para sus citas de rutina.

¿La extrofia afectará el crecimiento de mi niño?

Algunos niños que tuvieron cirugía de extrofia logran el control total del flujo de orina y no tienen otros problemas que necesiten tratamiento.

Hay niños que necesitarán otros procedimientos. Entre estos procedimientos:

- Los niños con orina que se regresa de la vejiga a los riñones (reflujo vesicoureteral) pueden necesitar antibióticos. Es para prevenir infecciones urinarias. Cuando se más grande, pueden necesitar un procedimiento reducir el reflujo.
- Si se escapa la orina (incontinencia), su niño puede necesitar cirugía para evitarlo.
- Algunos niños necesitan cirugía para agrandar la vejiga (cistopatía de aumento) o colocar un tubo (principio de Mitrofanoff) para vaciar la vejiga colocando una sonda en una abertura en el vientre.
- Los niños pueden necesitar cirugía en el pene si la abertura está abajo en lugar de estar en la punta (hipospadias).

Muchas veces, las cirugías se pueden combinar.

Su niño puede tener más infecciones urinarias que otros niños. Puede ver a su pediatra de cabecera para recibir tratamiento para esas infecciones.

Para más información

- Urología
206-987-2509
- Enfermera de extrofia
206-987-2509 ext. 4
- Consulte con la enfermera o el médico de su hijo.
- www.seattlechildrens.org

Servicio gratuito de interpretación

- En el hospital, solicítelo a la enfermera.
- Fuera del hospital, llame a la línea gratuita de Interpretación: 1-866-583-1527. Dígale al intérprete el nombre de la persona o la extensión que necesita.

Cuando su niño llega a la edad escolar, debe ver al urólogo pediátrico por lo menos una vez al año. Le harán un ultrasonido renal (riñón) para cerciorarse de que sus riñones están creciendo bien y para detectar cualquier señal de problemas.

Trabajamos con urólogos de adultos de la Universidad de Washington y de Harborview Medical Center para asegurarnos de que su niño reciba la mejor atención cuando sea adulto. Para mantener una buena salud del aparato urinario, es importante que reciba atención médica a largo plazo.

Los niños y adultos con extrofia pueden tener una vida normal, sana y activa. Nuestro objetivo es que su niño tenga vejiga y riñones sanos. Como adulto, su niño debe tener sensación y funcionamiento sexual normal y fertilidad.

Cada persona con extrofia es diferente y su atención y tratamiento son distintos de acuerdo a sus necesidades. Juntos, el urólogo de su niño y usted, desarrollarán el mejor plan de atención para su niño.

¿Dónde encuentro más información?

Le podemos conseguir más información sobre:

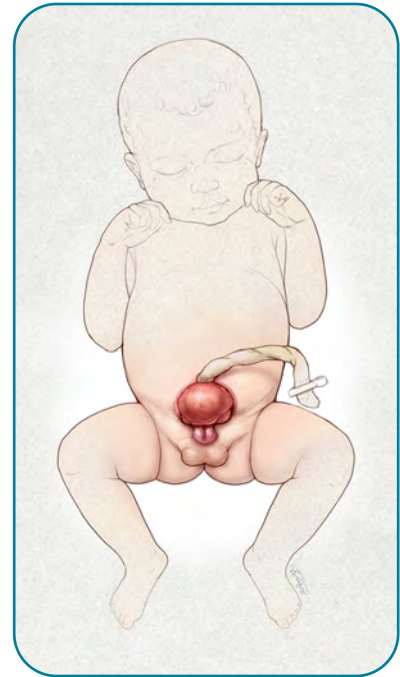
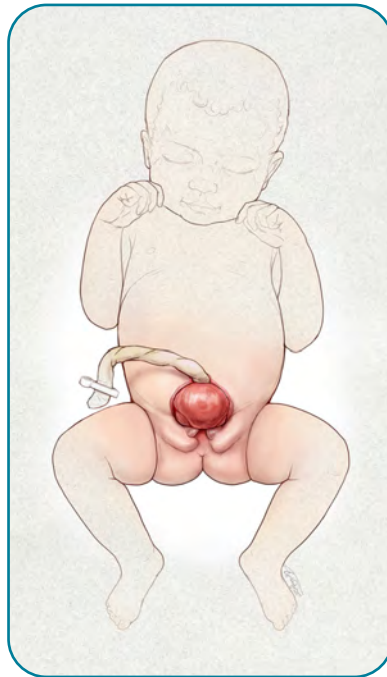
- Recursos para extrofia vesical
- Conexión con otras familias con niños que tienen extrofia por medio del grupo Northwest Exstrophy Support
- La Association for the Bladder Exstrophy Community (ABC), una entidad a nivel nacional
- Alergia al látex
- Reflujo vesicoureteral
- Yeso pelvipédico
- Infecciones de las vías urinarias



Bladder Exstrophy

What is bladder exstrophy?

Bladder exstrophy (x-tro-fee) is a bladder that is not formed right. The bladder and genitals are split in half, turned inside out and sit outside the body. There are many kinds of exstrophy.



How common is bladder exstrophy?

Bladder exstrophy is rare. It happens in about 1 in 10,000 to 1 in 50,000 babies. It is more likely in boys than girls. Cloacal exstrophy (a form of bladder exstrophy) happens in about 1 in 50,000 to 100,000 births.

What causes bladder exstrophy?

We don't know what causes exstrophy. The problem occurs 4 to 8 weeks after a woman gets pregnant. This is when organs, muscles and tissues begin to form layers that separate, divide and fold. Exstrophy is not caused by something the mother did or did not do while she was pregnant. It does not run in families (it is not hereditary).

What other defects can babies with exstrophy have?

They may have some or all of these defects.

Genital

- Epispadias – In boys, the tube that carries urine from the bladder to the outside of the body (urethra) may be short and split. It opens on the upper

Bladder Exstrophy

surface of the penis. The split may also involve the two halves of the testicles (scrotum).

- Epispadias – In girls, the tube that carries urine from the bladder to the outside of the body (urethra) is located between a split clitoris and labia minora.
- Chordee – In boys, the penis may curve up.

Bladder

- Your baby may have an incomplete bladder neck and sphincter. The bladder neck is the lower part, or door, of the bladder. The sphincter is a ring of muscles around the bladder neck. These parts control urine flow when they open and close.
- The bladder may hold less urine than normal.

Vesicoureteral reflux (VUR)

- Urine travels from the kidneys down tubes called ureters into the bladder. This flow is one way. Reflux is a condition in which urine can flow back up from the bladder to the kidneys.

Kidneys

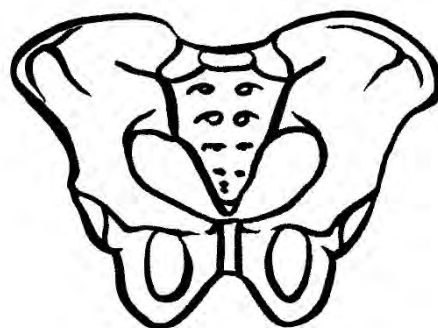
- Some children may have double kidneys or kidneys in a different location.

Bowel

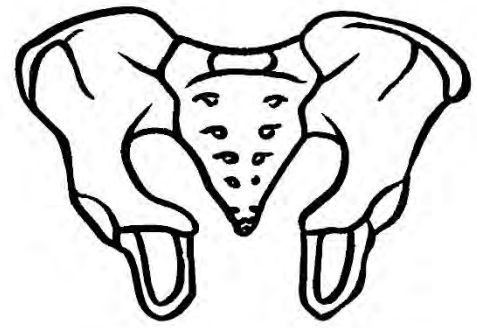
- Children with cloacal exstrophy may have poorly developed large bowels and no rectum. They often need surgery to make an opening from the intestines to outside the stomach so poop (stool) can come out (colostomy). Regular exstrophy does not usually involve the bowels.

Pelvis

- The front parts of the pubic bone are wide apart. This is called diastasis.



Normal pelvis



Pelvis with diastasis

Spine

Some children with cloacal exstrophy have a fatty growth (lipoma) on their spinal cord. This may cause problems with their legs, bladder and rectum.

How will we take care of our baby until they have surgery?

Your baby's open bladder does not cause them any pain. But it is important to protect it. Until your baby has their surgery to close the bladder, you will put a dressing over their bladder to protect it. You will wash and care for your baby as normal and avoid rubbing their bladder.

Babies with exstrophy are at risk for developing an allergy to latex later in life. Because of this, you should avoid using latex at home when you can, especially when it touches your baby's mouth, nose, urethra, etc. (mucous membranes). We will also avoid using latex products on your baby when they are in the hospital.

What surgeries will my baby need?

Between the 4 to 6 months of life, your baby may have 1 or more surgeries to:

- Close their bladder and place it in the pelvis. This may include reconnecting the ureters.
- Bring the front parts of the pubic bones back together (called "Reapproximate") to fix the diastasis.
- Create a bladder neck
- Fix the epispadias
- Close the abdomen
- Create an ostomy (for children with cloacal exstrophy)

Your child's urologic surgeon and team will help you know what to expect before, during and after each surgery.

What can we expect before surgery?

Your baby will need regular visits at Seattle Children's to prepare for surgery.

Two months before surgery:

- You will have a clinic visit with your child's urologic surgeon
- Your baby will need a blood test for anemia by their primary care provider

Two weeks before surgery:

You will need to:

- Have a clinic visit with your child's urologic surgeon
- Have a clinic visit with your child's orthopedic surgeon. They will help you order a special car seat for your baby to use after their surgery.
- Visit the Pre-Anesthesia and Surgical Service clinic (PASS Clinic), where the anesthesia team will check that your baby is ready for surgery.
- Your baby may need some labs checked after this clinic

What can we expect after surgery?

Right after surgery, your child will have:

A spica cast



This is a special cast that will be put on by your baby's orthopedic surgeons. The cast goes from the ankles to the mid-chest, with a hole for the diaper area. This cast will stay on for about 6 weeks. The cast will impact how your baby moves, how you hold them and care for them. Your child's nurses will teach you how to take care of the cast and give you special tips for diapering. You will get a special type of car seat to use while they have the spica cast.

Catheters

Catheters are tubes to drain urine from your baby. Your baby will have a tube called a supra pubic tube in for about 6 weeks at home. We call this the "SP" tube. Your baby may also have 2 ureteral catheters or stents in place that come out through the urethra. These will fall out on their own in about 10-14 days after surgery.

Intravenous line (IV)

Your baby will have a tube inserted into their vein to give them fluids and antibiotics for several days after surgery.

Cardiac respiratory monitor

Your baby may have a cardiac respiratory monitor to check their heart rate, breathing and oxygen levels for several days.

When will we be able to go home from the hospital?

We will teach you all you need to know to care for your baby at home. Your child will stay in the hospital until you feel comfortable taking care of your baby. They also need to meet specific goals for eating, drinking, going to the bathroom and pain control. Before they can leave, they will be fitted for their car seat and your follow up visits will be scheduled.

What can we expect after we leave the hospital?

Your child will have weekly appointments in the Urology clinic for the first 6 weeks. While you are home, we can answer your questions at any time.

Six weeks after surgery:

Your child will return to the hospital for:

- Clinic visit with their orthopedic surgeon to remove their spica cast
- Radiology studies including:
 - X-ray to look at how well their bones are healing
 - Cystogram or dye study to look at how well their bladder is healing and whether your child has vesicoureteral reflux
 - Ultrasound to look at their kidneys
- Clinic visit with their Urologic surgeon to remove the SP tube.

You will also need to see your child's primary care provider for their on-going well-child checkups.

Will the exstrophy impact my child as they grow up?

Some children who had surgery for exstrophy gain complete control over urine flow, and they have no other issues later that need treatment.

Some children will need other procedures. These may include:

- Children with urine that flows back up from the bladder to the kidneys (vesicoureteral reflux) sometimes need antibiotics. This helps prevent urinary tract infections (UTIs). As they get older, they may need a procedure to reduce reflux.
- If leaking of urine (incontinence) is a problem, your child may need surgery to help them stay dry.
- Some children need surgery to enlarge their bladder (bladder augmentation) or to place a tube (Mitrofanoff channel) so they can empty their bladder by putting a catheter through an opening in their belly.
- Boys may need surgery on their penis if the opening is on the underside, not at the tip (hypospadias).

Surgeries can often be combined.

Your child may get more UTIs than other children. Your child's primary care provider can help monitor and treat these.

To Learn More

- Urology Clinic
206-987-2509
- Exstrophy Nurse
206-987-2509 ext. 4
- Ask your child's nurse
or doctor
- www.seattlechildrens.org

Free Interpreter Services

- In the hospital, ask your child's nurse.
- From outside the hospital, call the toll-free Family Interpreting Line 1-866-583-1527. Tell the interpreter the name or extension you need.

When your child reaches school-age, they should see their pediatric urologist at least once a year. Your child will get a kidney ultra sound to make sure that their kidneys are growing well and to look for any signs of kidney problems.

We partner with adult urologists at University of Washington and Harborview Medical Center to ensure your child gets proper care when they become an adult. Life-long follow-up care is important for good urinary health.

Children and adults with exstrophy can lead normal, healthy, active lives. Our goal is to help your child have healthy kidneys and good bladder health. As an adult, your child should have normal sexual sensation, function and potential for fertility.

Each person with exstrophy is different, and their care and treatment will vary based on their needs. You and your child's urologist will develop a plan of care just for your child.

Where can I get more information?

We can provide you with more information on:

- Bladder exstrophy resources
- Other families of children with exstrophy via the Northwest Exstrophy Support Group
- A national exstrophy organization called Association for the Bladder Exstrophy Community (ABC)
- Latex allergy
- Vesicoureteral reflux
- Spica casts
- Urinary tract infections