

Diastasis congénita de la sínfisis púbica. Reporte de un caso y análisis de la literatura médica

*Dr. Pedro Antonio Sánchez Mesa; **Dr. Fernando Helo Yamhure; ***Dr. Juan Fernando Medina Mejía.

*Ortopedia y traumatología infantil, Cirujano reconstructivo y del reemplazo articular de cadera y rodilla, Profesor asociado universidad San Martín Clínica del Niño "Jorge Bejarano" E.S.E Bogotá D.C.

**Ortopedia y traumatología infantil, Cirujano de columna y pelvis, Jefe de departamento ortopedia pediátrica, Profesor asociado universidad San Martín Clínica del Niño "Jorge Bejarano" E.S.E. Bogotá, D.C.

***Cirugía pediátrica, Clínica del Niño "Jorge Bejarano" E.S.E. Bogotá, D.C.

Correspondencia
pasm@clubcadera.com

Resumen

Se presentó una niña que entró a los 8 meses de edad con extrofia cloacal y vesical e imposibilidad para el gateo y la marcha, que ingresó sentada con un arrastre continuo sobre un colchón visceral. Los estudios radiográficos iniciales de malformaciones óseas asociadas mostraron un doble sacro y displasia de las caderas en desarrollo, por lo cual se practicó una técnica quirúrgica de osteotomía bilateral pélvica tipo "pivote" parasacroilíaca. Se describe la historia clínica de la paciente que fue intervenida con la ayuda de cirugía pediátrica en la Clínica del Niño con un tiempo de seguimiento postoperatorio de dieciséis (16) meses, se analiza una forma de osteotomía pélvica como una opción más para estos pacientes. Igualmente se revisa la literatura de estas lesiones congénitas y su manejo.

Palabras clave: Diastasis, congénita, sínfisis, púbica, extrofia, cloacal.

Abstract

We presented a girl, age 8 months, who came with cloacal and bladder extrophy, as well as impossibility to crawl and march, and moves herself on a continuous dragging white sitting on a visceral mattress. The initial radiographic studies of associated bone malformation showed a double sacred and dysplasia of the hips in development, with suggested a surgical technique of pelvic bilateral osteotomy "pivot" style para-sacro-iliac, describing in this way the patient's clinical history, who has been intervened with the assistance of pediatric surgery at "Clínica del Niño" with a postoperative follow-up of (16) sixteen months, analyzing a form of pelvic osteotomy as another option for this patients. Additionally, literature of these congenital lesions and their handling.

Key Words: Diastasis, congenital, symphysis, pubic, extrophy, cloacal.

Introducción

Las diastasis de las sínfisis púbica son malformaciones infrecuentes y graves, que resultan de un defecto en el cierre de la porción inferior de la pared abdominal. Las anomalías congénitas del ano y del recto se originan a partir de la porción dorsal del intestino y se clasifican en lesiones "bajas" y "altas" según como el recto atraviese el músculo puborrectal, que es la parte principal del músculo elevador del ano. La extrofia cloacal es una mezcla compleja de extrofia de vejiga, imperforación anal, ausencia o malformación del colon y unos genitales externos visiblemente malformados^{1,2}.

Caso Clínico.

Se presenta una niña que ingresa a los ocho meses de edad con historia clínica de 17 intervenciones quirúrgicas correctivas para extrofia cloacal y visceral, ano imperforado, agenesia

vaginal, epispadia, duplicación de la vejiga, duplicación del colon y una intervención fallida del cierre de la sínfisis púbica en otra institución, imposibilidad para el gateo y la marcha ingresando con un arrastre continuo sobre un colchón visceral. Los estudios radiográficos iniciales de malformaciones óseas asociadas muestran un doble sacro y displasia de las caderas en desarrollo, clínicamente en posición sentada con rodillas en flexión, abducción máxima y rotación externa propulsándose con sus manos.

Trae radiografías donde se evidencia una diastasis de la sínfisis púbica aproximadamente 15 cms con la presencia de doble sacro y displasia de las caderas en desarrollo dado por aumento de la anteversión acetabular y verticalización de los acetábulos. (Figura 1).

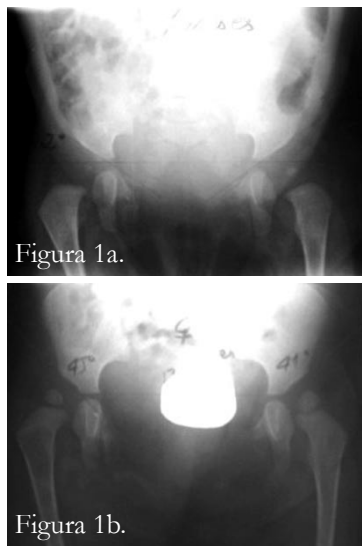


Figura 1

- a. Radiografía A-P neutro de caderas a la edad de cuatro meses de edad
 b. Radiografía A-P neutro de caderas a los ocho meses de edad.

Se programa para cirugía con la ayuda de cirugía pediátrica en la clínica del niño con los siguientes estudios: ecografía renal, radiografía del tórax y otros estudios para evaluar la tráquea, el esófago y la espina dorsal, un electrocardiograma (EKG) y un ecocardiograma cardíaco, que fueron normales; ingresándose con un planeamiento pre-quirúrgico de una osteotomía bilateral pélvica tipo “pivote” parasacroiliaca a 2,5 cms sobre el alerón iliaco y disección de tejidos blandos en la región anterior sobre ramas isquiopúbicas por tres abordajes (2) dos parasacroiliacos y (1) uno tipo Pfannenstiel anterior de 7 cms manipulando de esta forma la pelvis en giros (pivote) hacia adelante, abajo y afuera dando un cubrimiento anterior y corrigiendo la anteversión acetabular bilateral. Posteriormente se fijó con (2) dos clavos de 2.0 mm en el espacio parasacroiliaco y con la ayuda de (2) dos tornillos de 3,5 mm se realizó una banda de tensión con alambre de 1,6 mm sobre la sínfisis púbica ejerciendo de esta manera un bloqueo de las fuerzas de apertura de la pelvis sobre la región parasacroiliaca evitando el estrés sobre la banda de tensión anterior.

El paciente se inmovilizó con una espica de yeso luego de la intervención por un periodo de seis meses con controles mensuales. Se observó consolidación de la osteotomía a los siete meses. No hubo distracción de la diastasis en todo el seguimiento. La paciente adquirió la posición bípeda a los siete meses y caminó a los ocho meses post-intervención con un tiempo de seguimiento postoperatorio de dieciséis (16) meses, (Figuras 2-3).

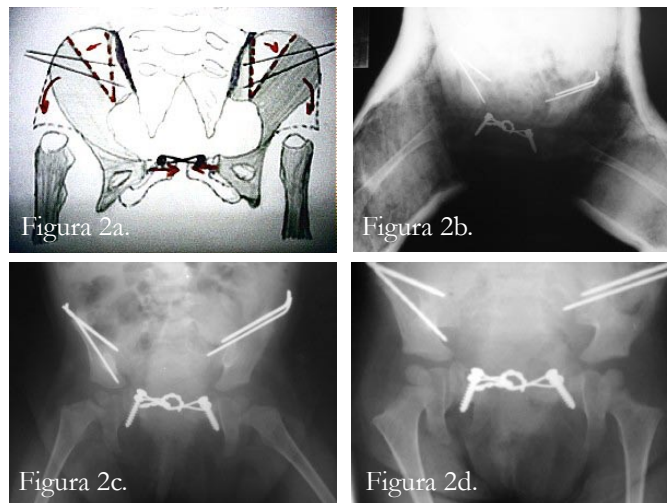


Figura 2

- a. Planeamiento prequirúrgico, b. Paciente en su tercer mes postoperatorio dentro de la espica de yeso, c. Radiografía A-P neutro de caderas a los 12 meses postoperatorio, d. Radiografía A-P neutro de caderas a los 16 meses postoperatorio.



Figura 3

Fotografía de la paciente cuando cumplió los dos años.

Discusión

El desarrollo normal de la pared abdominal anterior depende de la fusión de cuatro pliegues ectomesodérmicos (cefálico, caudal y dos laterales). A la octava a décima semana de gestación, todos los fetos muestran herniación del intestino medio que se aprecia como una masa hiperecogénica en la base del cordón umbilical; la regresión a la cavidad abdominal ocurre a las 10 a 12 semanas y se completa por 11 semanas y 5

días. Las anomalías resultan cuando el mesodermo no invade la extensión cefálica de la membrana cloacal; la magnitud de la falta de esa invasión determina el grado de la anomalía. El ombligo se cambia de sitio y se extiende hacia abajo, las ramas púbicas están extensamente separadas de la línea media, y los músculos del recto están separados. El ano se cambia de sitio y puede haber prolapso rectal^{3,4}.

Los huesos grandes que normalmente constituyen la cavidad pelviana se desarrollan como un anillo. La pelvis sostiene la vejiga, el aparato reproductor y los órganos intestinales más bajos. Los huesos púbicos normalmente se unen para formar la porción delantera de la pelvis y protegen la vejiga, la uretra, y los músculos de la pared abdominal. En la extrofia cloacal los huesos púbicos fallan al unirse, dejando una ancha apertura que pueden asociarse con otras anormalidades graves. Este anillo pelviano abierto hace también que las caderas estén rotadas hacia afuera. La extrofia ocurre durante el desarrollo del embrión en el embarazo, aproximadamente cuatro a cinco semanas después de la concepción. La causa y naturaleza del desarrollo defectuoso no son claras. Es en estas semanas cuando varios órganos y diferentes tipos de músculos y tejidos del cuerpo empiezan a formarse desde las capas de células que se separan, dividen y pliegan. Una teoría sugiere distorsión durante este proceso de plegado y separación, causando la falta de cierre la membrana cloacal, dejando así la vejiga por fuera de la pared abdominal. Una segunda teoría propone que la capa de piel que se forma sobre la vejiga en esta fase es muy delgada e incapaz de contenerla, y tira de ella dejándola fuera. La magnitud de la extrofia depende de cuán pequeña o grande es la apertura. Se puede pensar en la extrofia como un espectro de anormalidades que van desde las formas más benignas, epispadias (sólo un defecto en la uretra o apertura) con una prevalencia en la literatura mundial de 1 en 484.000 nacimientos, a la forma más grave, la extrofia cloacal (defecto en la uretra, vejiga e intestino) que es la deformidad más grave y rara. Además, se encuentra la extrofia vesical clásica, otro defecto en la uretra y la vejiga presente en 3.3 por 100.000 nacidos vivos y que ocurre más frecuentemente en varones. El ano imperforado (atresia anal) ocurre en aproximadamente 1 de cada 5.000 nacimientos y se desconoce su etiología⁵⁻⁸.

En este reporte de un caso, el primero en la literatura nacional, se observa una combinación de estas anormalidades congénitas en una niña con alteraciones óseas tan graves como la duplicación sacra, la diastasis de la sínfisis púbica y la displasia de las caderas en desarrollo, siendo esto el hallazgo

más infrecuente. Además, los casos reportados en la literatura mundial que son en su gran mayoría extrofias vesicales clásicas son actualmente manejados con fijadores externos, materiales de osteosíntesis o suturas no absorbibles en el cierre de la sínfisis y estabilización de la osteotomía.

Es importante analizar el efecto de cierre que se logra al realizar esta osteotomía tipo "pivote" en la región parasacroiliaca como una opción más para estos pacientes, ya que de esta forma se logra el cierre de la sínfisis y la corrección de la displasia acetabular en una sola cirugía que no requiere de fijación externa.

Agradecimientos

Al doctor Pablo Rosselli C. Ortopedista y traumatólogo infantil por su dedicación y paciencia en la revisión gramatical y estética de este artículo.

Bibliografía.

1. J.P. Kuhn, T.L. Slovis & J.O. Haller. *Caffey's Pediatric Diagnostic Imaging*, Mosby Publishing, Inc 10th ed. 2004, pp. 113 -262.
2. Sarban, Sezgin a; Ozturk, Adil b; Iskan, Ugur E. Aplasia of the pubic bone in conjunction with hip dislocation. *J Pediatric Orthop*. July 2005; 14(4) pp 266-268.
3. Jen H, Tracey K, Catz Z, McEwan A. Bone scan appearance of diastasis pubis in association with congenital extrophy of the bladder. *Clin Nucl Med*. 1992 Jan;17(1):47.
4. Verrier, M. D. M.B.B.Ch., B.Sc. (Med.), Dip.Pec. (SA); Hastings, C. J. F.C.S. (SA) Orth.; Hoffman, E. B. F.C.S. (SA) Orth. Posterior Iliac Osteotomy in Ischiopagus Tetrapus Twins. *J Pediatric Orthop*. November/December 2000; 20(6) pp 807-811.
5. Wakim, Alain M.D; Miladi, Lotfi M.D.; Dubousset, Jean M.D. Osteotomy and Distraction of the Anterior Segment of the Pelvic Ring in Epispadias Repair: Case Report. *J Pediatric Orthop*. July/August 1999; 19(4) pp 536-539.
6. Kantor, Rami MD; Salai, Moshe MD; Ganel, Abraham MD+ Orthopaedic Long Term Aspects of Bladder Extrophy. *Clin Orthop; Spinal Instrumentation*. February 1997; (335) pp 240-245.
7. Gamble-James-G; Simmons-Sheldon-C; Freedman-Matthew; Anatomic and Pathologic Considerations. *Clin Orthop*; 1986 Feb. 203. pp 261-272.
8. WB Greene, LS Dias, RE Lindseth and MA Torch ; Musculoskeletal problems in association with cloacal extrophy. *J Bone Joint Surg*, Vol 73, 1991; Issue 4 pp 551-560.