

Extrofia de la vejiga.

Esta enfermedad, que ha sido también denominada *ectopia vesical*, *prolapso de la pared posterior de la vejiga*, *hendidura vesico-abdominal congénita* y *estroversión de la vejiga*, se halla constituida por la presencia de la superficie mucosa posterior de la vejiga en la parte inferior y media del hipogastrio.

CONCEPTO ETIOLÓGICO-PATOGÉNICO.—Aunque la anatomía patológica es en su mayor parte expresión terminal de la patogenia, voy á exponerla en primer término para que nos preste algún fundamento al criticar las hipótesis que para explicar esta malformación se han propuesto.

La eminencia que forma la pared posterior de la vejiga empujada por las asas intestinales ofrece una forma triangular, pero su diámetro es diferente en cada individuo y según la edad, pues aumenta con ésta, si bien se le puede calcular en dos centímetros próximamente en los niños pequeños, y su periferia se continúa con la piel circunyacente mediante una aréola de tejido cicatricial. El ombligo se halla á un nivel más bajo que el ordinario y el ano más hacia adelante; falta el esfínter vesical y por lo común también la próstata; la sínfisis pubiana aparece abierta y los genitales externos con profundas anomalías, pues en los niños existe epispadias y muy á menudo ectopia de los testículos, y en las niñas ofrece la vulva la apariencia de una hendidura, pues están separadas las raíces del clitoris, así como los grandes y pequeños labios, y en ocasiones son dobles el útero y la vagina.

Hay casos, aunque raros, en que en vez de presentarse la modalidad anatómo-patológica que acabo de describir, que es la *extrofia completa*, se observa únicamente una *fisura vesical superior*, consistente en un orificio situado cerca del ombligo, ó una *fisura vesical inferior*, la cual se halla colocada en la parte declive de la vejiga y pone en comunicación á este órgano con el exterior por debajo de la sínfisis. La extrofia de la vejiga es mucho más frecuente en los niños que en las niñas, en la proporción de 6 : 1, próximamente, pero hasta en los primeros es sumamente rara, siendo todavía su patogenia objeto de opiniones encontradas.

Quatrefages y Velpeau la atribuyen á procesos morbosos: el primero á adherencia entre las membranas y la pared abdominal del embrión, y el segundo á una ulceración del pene ó de la pared del vientre.

No me parecen aceptables ni una ni otra hipótesis, porque no explican la causa de la coexistencia del epispadias y demás anomalías, y porque respecto de las adherencias amnióticas, no se comprende cómo éstas han ocasionado la falta de la pared anterior de la vejiga y cómo no existen todavía en algún punto en el momento de nacimiento; y

relativamente á la opinión Velpeau, no se puede referir el proceso á una ulceración, porque ésta destruiría una extensión determinada de tejidos, pero no alteraría su conformación normal, y en la anomalía que estudiamos hay separación de los pubis y lo probable es que si fuera una ulceración, dadas sus grandes proporciones, hubiera muerto el feto.

La hipótesis que atribuía el proceso á un traumatismo ocurrido durante la vida intrauterina, no es aceptable, entre otras razones porque tenía que consistir en un verdadero arrancamiento, ya que falta la pared anterior de la vejiga, y no se concibe cómo podría realizarse semejante fenómeno.

La que la refiere á la ruptura de la vejiga por imperforación uretral (Boun) ó á un defecto de comunicación entre la vejiga y el seno uro-genital (Reichert y Thiersch) tampoco es admisible, porque es demasiada anomalía para ser producida por una rotura; pues suponiendo que se produjera ésta, no sería sino una desgarradura, pero no una falta de substancia en una extensión tan enorme.

Las teorías teratogénicas son las únicas capaces de dar razón del por qué del fenómeno. En efecto, se ha atribuido á la falta de unión en la línea media de las láminas ventrales y de los rudimentos laterales de la vesícula alantoidea (Serres, Jamain), pero las modernas investigaciones embriogénicas han precisado el mecanismo genésico de la anomalía que estudiamos, haciéndole consistir en una desviación del itinerario evolutivo fisiológico de la membrana anal (Keibel, Gilis).

Siquiera discrepen todavía las opiniones en punto á la interpretación de los detalles que integran este mecanismo, y aun cuando ulteriores investigaciones marcaran nuevos horizontes teratogénicos, entiendo que la patogenia está realmente representada por una anomalía de la evolución embrionaria, por lo intenso de la alteración somática, la relativa uniformidad de sus condiciones y la coexistencia de otros vicios de conformación, especialmente del epispadias, y de la separación de las dos raíces del clitoris y de los grandes y pequeños labios.

PATOGRAFÍA.—Inmediatamente por encima de la sínfisis pubiana existe una superficie convexa, mamelonada, de un rojo denso y vivo, aunque de matiz algo oscuro, de aspecto carnoso, que no es otra cosa que la mucosa de la parte posterior de la vejiga, desapareciendo la prominencia que forma cuando se la comprime, y disminuyendo durante el decúbito supino, mientras que aumenta con la tos, con los gritos y con cualquier esfuerzo, siendo esto último debido al impulso que ejerce la masa de los intestinos delgados por la presión de las paredes abdominales. La orina lubrica constantemente la parte inferior

de esta superficie, y fijándose un poco se ven á ambos lados los orificios de los uréteres ocultos en los pliegues de la membrana mucosa, por los que sale aquel líquido, en cortas cantidades, de una manera intermitente.

Entre la tumefacción que forma la vejiga y la piel del abdomen existe completa continuidad, pero el límite que separa la mucosa de la piel se halla constituido por una faja de tejido liso y retráctil, de un color blanco ó rosáceo, que ofrece el aspecto de una margen cicatricial. Los niños afectados de esta terrible malformación exhalan un olor repugnante, debido á que se impregnan de orina las partes circunyacentes y los vestidos, experimentando este líquido cierto grado de descomposición; no limitándose á esto los inconvenientes de semejante incontinencia urinaria, sino que el estímulo anormal que sufre la piel periférica, y particularmente la de la cara interna de los muslos, determina eritema ó eczema de variable intensidad, según las circunstancias, especialmente según la limpieza que con el niño se observe.

Juicios clínicos.

DIAGNÓSTICO.—Se hace desde luego por simple inspección, pues este proceso no se puede confundir con nada por lo característico del cuadro fenomenal.

PRONÓSTICO.—Es grave desde todos los puntos de vista: del bienestar del niño, de su salud presente y de su longevidad, pues constituye un atormentador defecto orgánico por las molestias que produce y por su terrible irradiación á la esfera moral así que el niño comienza á darse cuenta de su triste situación, lo cual tiene lugar muy pronto, porque ya se encargan, por desgracia, de hacérselo notar en edad muy temprana las irreflexivas burlas de otros niños; se desarrollan los procesos irritativos de vecindad que antes he indicado y aun pueden afectarse los riñones. La vida es frecuentemente muy corta, pues aunque muchos alcanzan edades avanzadas, hasta sesenta y aun setenta años, el mayor número de estos desgraciados niños fallecen en los primeros años de la vida.

TRATAMIENTO.—Es *paliativo ó curativo*.

El primero debe tender á disminuir las molestias que el niño experimenta y á prevenir las complicaciones, doble objeto que se llena con los mismos medios.

Hay que tener mucha limpieza con el niño, lavándole con agua tibia

ó fresca, según la edad del enfermito y la estación, y espolvorearle después la cara interna de los muslos, las ingles, el escroto, etc., con harina de arroz, pero cuidando de que no caiga sobre la vejiga y mudándoles también de ropa con la frecuencia necesaria.

Para preservar la piel del pubis de la acción irritante de la orina se la debe embadurnar con colodión elástico, que para llenar esta indicación de protector de la piel es preferible al colodión común, por ser más coherente y por su elasticidad; ahora, lo que es preciso observar, es cómo soporta la piel las repetidas embrocaciones con esta substancia; pues como habrá que renovarlas cada cierto número de días, pudiera ser que determinara efectos irritantes, en cuyo caso se suspenderían. Con el fin de que el embadurnamiento con colodión fuera menos extenso, se podría cubrir la región pubiana con un trozo de tela impermeable fina, por ejemplo de hule, cuya forma fuera adecuada á la región que había de cubrir, pegando con colodión su borde superior á la parte más alta de la piel subyacente á la vejiga, ó sea inmediatamente por debajo de ésta; así la orina resbalaría por esa tela impermeable sin manchar la piel, y ésta tampoco sufriría el contacto del colodión sino en lo que ocupara la franja estrecha necesaria para sujetar el borde superior de la tela impermeable que se empleara.

Si no diera resultado este preservativo, se embadurnaría la piel en los puntos por donde la orina se deslizara, unas veces con vaselina, otras con manteca, ya con aceite, ó bien, por último, con una mezcla de agua hervida y aceite batido, observando cuál de estas substancias resultaba mejor tolerada por la piel, para apelar á ella con preferencia; la glicerina no la creo aceptable porque es muy poco adherente.

Existen además dos indicaciones importantes, que son: recoger la orina en un aparato *ad hoc* y evitar el contacto de los vestidos con la mucosa vesical. Estas dos indicaciones pueden llenarse con un solo aparato, cuya forma, alargada y cóncava, en el sentido transversal y en el longitudinal, sea adaptable á la parte afecta, cubriendo la vejiga, la cara anterior de la sínfisis pubiana y los genitales externos, para terminar por debajo del periné. Al efecto se podría mandar construir el aparato de goma, que la creo preferible al metal por su blandura; pero como la goma es impermeable y su contacto directo con la piel puede ocasionar en ésta efectos irritantes, se forrarían los bordes del aparato que estuvieran aplicados directamente sobre la piel con tela de hilo fina y usada, que se renovaría con la necesaria frecuencia. De la parte inferior de este aparato partiría un tubo de goma que se atornillaría á

una bolsa de la misma substancia, y á ésta se la pondría en una especie de bolsillo ó de nido que se haría en la parte antero-interna de los calzoncillos, y todo el aparato estaría sostenido por medio de cintas atadas á otras que pendieran de la superficie interna de la camisa del niño. Este modelo que propongo, creo que ha de llenar bastante bien su papel de reservorio de la orina.

El tratamiento *curativo* es exclusivamente quirúrgico, habiendo sido objeto de múltiples iniciativas traducidas en procedimientos distintos, que por desgracia no han resuelto todavía el problema, pues los resultados obtenidos no son sino relativamente satisfactorios. El estudio de esta materia corresponde á la operatoria general.

Vicios de conformación del ano y del recto.

Bajo la apariencia de imperforación ó de atresia anal se presentan múltiples malformaciones de entidad muy diversa.

CONCEPTO ETIOLÓGICO-PATOGÉNICO.—Entre las causas remotas que se han invocado, no hay ninguna, á mi juicio, que merezca tal nombre. En efecto, el sexo es, en mi opinión, absolutamente indiferente.

La influencia hereditaria parece ser efectiva en ciertos casos, siendo inútil investigar el mecanismo íntimo que preside á su realización, el cual yo creo que puede expresarse diciendo que es una de las manifestaciones del *determinismo hereditario*.

El referir esta malformación á estados constitucionales de los progenitores va teniendo más prosélitos cada día; pero ocurre preguntar: ¿qué estados son esos, los discrásicos, los neuróticos, los asténicos, cuáles? Si precisamente los procesos generales, ya sean los que los antiguos denominaban *totius substantiae*, ya sean otros cualesquiera, son objeto en la actualidad de mil discrepancias de pareceres cuando de su naturaleza se trata, debido á que los progresos de la ciencia en general, y de la microbiología especialmente, hacen que la nosología se encuentre en su aspecto clínico en pleno período constituyente, ¿cómo se ha de buscar la causalidad en el vago concepto de *estados constitucionales*? Por otra parte, semejantes estados ofrecen diversa índole según los casos, y no se comprende, por lo tanto, que concurran en una resultante patológica idéntica, ni menos aún que unos estados que por su carácter de constitucionales parece que deben implicar generalización en la economía, produzcan un efecto tan limitado y de *pura conforma-*

ción orgánica como son las anomalías que estudiamos. No es, por consiguiente, admisible esta hipótesis. Mas si la etiología que podemos llamar extrínseca resulta casi completamente negativa en el estado actual de la ciencia, la intrínseca, ó sea el mecanismo patogénico, está bastante bien conocido gracias á los datos embriogénicos que se poseen, los cuales confirman la fórmula que *à priori* se podría establecer y es: que estas anomalías son debidas á verdaderos vicios de desarrollo, dando á este concepto su más amplia acepción con el objeto de que abarque todas las irregularidades, sean de la clase que quieran, ligadas á la evolución embriogénica de las partes afectas; pues no considero aceptable la opinión de algún respetable autor que elimina como factor patogénico á la suspensión de desarrollo, cuando tal vez es el elemento más importante.

El recto y el ano se desarrollan aisladamente: el primero, á expensas de la hoja interna del blastodermo, y el segundo, de la hoja externa, que se invagina, cuyos dos elementos van aproximándose poco á poco hasta unirse mutuamente. Véamos los detalles que constituyen la génesis de las anomalías que nos ocupan.

En los primeros tiempos de la formación del ser, la porción intra-fetal de la vesícula alantoides que se ensancha para dar lugar á la vejiga, se confunde con el recto en un punto que se denomina la cloaca interna, la cual termina en fondo de saco, formando en conjunto estas partes una especie de horquilla cuya concavidad mira hacia arriba. Después, el tabique que separa la vejiga del recto desciende, dividiendo la cloaca interna en dos partes, cada una de las cuales queda con su respectivo fondo de saco, uno anterior y otro posterior, que es la mitad del fondo de saco que formaba la cloaca. El anterior es el seno uro-genital, del que origina la uretra, y el posterior da lugar al recto. Con estos datos puede comprenderse ya cómo se producen las diferentes malformaciones anales, pues según se suspenda la evolución de la hoja externa del blastodermo ó de la interna, así se originarán imperforaciones de poco ó de mucho espesor; y si no desciende el tabique que divide la cloaca interna, habrá comunicación entre el seno uro-genital y el recto, es decir, entre el recto y la uretra, y puede también suceder que la comunicación ocupe un punto más elevado, siendo entonces recto-vesical. En los individuos de sexo femenino, efecto de la interposición de los conductos de Müller entre el recto y la vejiga, la comunicación se establece, no con las vías urinarias, sino con la vagina (Tillaux).

PATOLOGÍA.—No encuentro aceptable la clasificación hecha por Trélat de los vicios de conformación del ano y del recto y que ha sido adoptada por autores clásicos franceses, la cual establece los cuatro grupos siguientes: 1.º, la estrechez congénita del ano y del recto; 2.º, las imperforaciones ó atresias de estos órganos; 3.º, la falta de uno ú otro; y 4.º, las comunicaciones anormales (Poulet y Bousquet); y no la hallo aceptable, porque entre el segundo y tercer grupo no existen, en mi opi-