
Manual de Cirugía Pediátrica

de la A a la Z

*Dr. Pedro-José López E.
Dra. Carolina Lagos J.
Dr. Alejandro Zavala B.*

Prólogo

Cuando abras este manual, ya sea para atender un paciente de urgencia, para refrescar los conocimientos de una patología no habitual o, simplemente, para estudiar y ordenar tus conceptos en Cirugía Pediátrica, no debes olvidar la intención y el esfuerzo de los que lo pensaron y realizaron para ti.

Este texto es el resultado de un esfuerzo mancomunado de especialistas que, a instancias de la Sociedad Chilena de Cirugía Pediátrica y dirigidos por el Dr. Pedro-José López, han aportado su valiosa experiencia personal para dar forma a un compendio de orientación general sobre las más frecuentes patologías quirúrgicas del paciente pediátrico.

No obstante, la excelencia de la enseñanza en nuestras Escuelas de Medicina y la abundancia de tratados de alto nivel en la literatura médica, el médico general, el pediatra y los profesionales de enfermería, se ven habitualmente enfrentados a patologías para ellos poco frecuentes, cuyo manejo clínico les merecen dudas y que requieren la pronta toma de decisiones. Estoy cierto de que, en esas situaciones, el presente manual cumplirá su principal objetivo como guía práctica y concisa de la especialidad, actualizando y ordenando los conocimientos y a la vez proporcionando orientación sobre las primeras medidas a tomar. Por su redacción sucinta y actualizada, también será un apoyo de gran valor como texto de consulta para cirujanos pediatras y estudiantes.

A nombre de los niños y niñas que, sin saberlo, se verán beneficiados por esta loable iniciativa, debemos hacer un sincero reconocimiento por su dedicación y esfuerzo de los editores Dr. Pedro-José López, Dra. Carolina Lagos y Dr. Alejandro Zavala, junto a los co-editores y a los distinguidos autores de los artículos del presente manual. Sin duda, esta obra constituye un aporte más de nuestra querida Sociedad Chilena de Cirugía Pediátrica para la difusión de esta fascinante especialidad.

Dr. Bruno Fadda C.
Maestro Cirugía Pediátrica

Presentación

La Sociedad Chilena de Cirugía Pediátrica lleva un poco más de medio siglo aunando a los Cirujanos Pediátricos de este país en torno al desarrollo de nuestra especialidad.

Parte fundamental de nuestra misión es fomentar la difusión del conocimiento y avances de la Cirugía Pediátrica, tanto con nuestros pares, como con otros especialistas y médicos en formación. Es así como nace la idea de este manual.

El equipo médico a cargo de pacientes pediátricos, en los distintos niveles de complejidad de atención, se enfrenta constantemente a la toma de decisiones que deben ser lo más adecuadas para cada situación, identificando el problema y su eventual solución. Sin embargo, la complejidad de este proceso a veces puede estar intensificada por el incremento de las posibilidades y opciones que surgen del avance del conocimiento científico.

El principal propósito de este manual es, entonces, facilitar la entrega de información de manera ordenada y sistemática, sobre todo, de aquellos pacientes con necesidades quirúrgicas.

Varios profesionales y amigos han trabajado en la materialización del sueño que se transformó en este libro: desde quienes eligieron los temas, como aquellos que los escribieron y también quienes los revisaron. A cada uno le agradecemos las horas dedicadas a nuestro manual, por su trabajo exhaustivo y desinteresado.

Es nuestro mayor anhelo que este manual se expanda y llegue a muchos profesionales, incluso, atravesando las fronteras de nuestro país, de modo que se traduzca finalmente, en un beneficio para nuestros pacientes: niños y adolescentes.

Dra Mónica Contador MN
Presidente SChCP 2017-2018

Introducción

**“Siempre parece imposible, hasta que se hace”
Nelson Mandela**

Desde hace muchos años, uno de los grandes anhelos de la Sociedad Chilena de Cirugía Pediátrica ha sido poder generar un documento que exprese el cómo cuidar y tratar a los niños y adolescentes que podrían necesitar una cirugía. Finalmente, después de un arduo trabajo y bastantes esfuerzos, lo tienes en tus manos.

El Manual de Cirugía Pediátrica de la SChCP intenta orientar a los médicos de Chile y la región con este texto de consulta rápida sobre los temas más comunes de cirugía general, plástica, quemados, urología pediátrica, cirugía del recién nacido y manejo habitual perioperatorio. No pretende, en ningún caso, ser la última palabra de un tema específico; sino muy por el contrario, ser el inicio de una investigación más exhaustiva del conocimiento personal, en pro del bienestar de los pacientes.

Aquí está expuesto el trabajo de muchos profesionales de la Cirugía Pediátrica socios de la SChCP, de quienes estamos muy agradecidos por el esfuerzo y entusiasmo al sintetizar y esquematizar los conocimientos que se presentan en este documento.

Sabemos que el conocimiento evoluciona constantemente; de hecho, lo más probable es que en un corto plazo, algunos de los conceptos de este Manual hayan cambiado. Por eso la invitación es a leerlo, rayarlo, cuestionarlo y darnos feedback, para que las próximas versiones sean cada vez mejores, actualizadas y, lo más probable, en un formato acorde a las nuevas tecnologías.

**Dr. Pedro-José López E.
Dra. Carolina Lagos J.
Dr. Alejandro Zavala B.**

Acevedo González, Sergio
Cirujano Pediatra
Hospital Carlos Van Buren
Prof. Asociado Universidad de Valparaíso

Acuña Lawrence, Renato
Cirujano Infantil CAS-HPH-HSJD
Prof. Titular Facultad de Medicina CAS-UDD
Consejero Nacional Colmed

Acuña Mujica, Carolina
Urólogo Pediátrico
Hospital Padre Hurtado
Profesor Asociado Universidad del Desarrollo

Aguilar R., Thelma
Cirujano Pediatra
Hospital Padre Hurtado

Alcoholado Boye, Iván
Cirujano Pediátrico Hospital Roberto del Río
Clínica Alemana
Prof. Asoc. Cirugía Pediátrica, U. de Chile
Fellow del American College of Surgeons

Alvo Vergara, Andrés
Otorrinolaringólogo Hospital Roberto del Río
Hospital Clínico U. de Chile
Profesor Asistente, U. de Chile

Aldunate Riedemann, María Margarita
Profesor Asociado Universidad de Chile
Hospital de niños Dr. Roberto del Río,
Clínica Dávila, Clínica INDISA

Anzieta, Juan V.
Prof. Cirugía -Urología Pediátrica
U. Austral de Chile

Ayala Haltenhoff, Tatiana
Cirujano Infantil
Hospital Padre Hurtado

Aylwin, Paula
Residente Cirugía Pediátrica
Universidad Católica

Bag, MinJeong
Cirujano Pediatra
Pontificia U. Católica de Chile

Baquedano Droguett, Paulina
Uróloga Pediátrica
Profesor Asociado Departamento de
Urología Facultad de Medicina Pontificia
U. Católica de Chile

Berwart C., Francisco
Neurocirujano
Hospital Roberto del Río
Clínica Las Condes

Broussain Kyling, Valentina
Cirujano Pediátrico
Unidad Cirugía Plástica
Hospital de Niños Roberto del Río

Bustamante Valenzuela, Paz
Uróloga Pediatra
Hospital de Ovalle

Bustos Carvajal, Camila
Cirujano Pediatra
Hospital Guillermo Grant Benavente

Calvo de la Barra, Carlos
Residente Urología
Hospital Universidad Católica

Campos, José Manuel
Cirujano Pediatra
Hospital Sótero del Río

Campos Stöwhas, José
Urólogo Pediatra
Clínica Santa María, Clínica Dávila,
Profesor Asociado U. de Chile

Casals Aguirre, Rodrigo
Cirujano Pediatra Hospital Roberto del Río –
Luis Calvo Mackenna
Prof. Asoc. U. de Chile

Celis, Soledad
Urólogo Pediatra
Hospital San Borja Arriarán
Instructor Asociado Universidad de Chile

Contreras Boero, Rodrigo
Cirujano Pediatra Hospital Roberto del Río

Contador Mayne-Nicholls, Mónica
Cirujano Pediatra
Hospital Roberto del Río
Clínica Santa María Clínica Dávila

Cordero Diez, Pablo
Cirujano Pediátrico
Jefe de Servicio Cirugía Infantil y Ortopedia
Hosp. Grant Benavente. Concepción.
Profesor Asoc. U. de Concepción

Correa Tobar, Ramón
Urólogo Pediátrico
Hospital Luis Calvo Mackenna

Cuevas, Camila
Becada de Cirugía Pediátrica
Universidad de Valparaíso

Di Giorgis, Mario
Cirujano Pediatra
Hospital Exequiel González Cortés
Clínica Universidad de Los Andes

Elton T., Alejandra
Cirujano Pediatra
Hospital Gustavo Fricke
Prof. Asoc. U. de Valparaíso

Escala, José Manuel
Urología Infantil
Clínica Las Condes
Corporación Renal Infantil Máter

Figueroa Díaz, Solange
Becada Urología Pediátrica
Hospital Luis Calvo Mackenna

Figueroa Ramírez, Óscar
Cirujano Pediatra
Hospital Guillermo Grant Benavente
Concepción

Gallardo Pellerano, Sandra
Cirujano Pediátrico
Cirugía Plástica y Quemados
Hospital Padre Hurtado

Garrido, Matías
Cirujano Pediatra
Hospital Carlos Van Buren
Prof. auxiliar (Embriología humana)
Universidad de Valparaíso

González Figueroa, Bárbara
Residente Cirugía Pediátrica
Universidad de Concepción

González G., Gloria
Cirujano Pediátrico
Hospital Luis Calvo Mackenna
Clínica Las Condes
Profesor adjunto Universidad de Chile

Guelfand C., Miguel
Cirujano Pediatra
Hospital Exequiel González Cortés
Clínica Las Condes
Prof. Asociado U. de Chile

Hassler B., María
Residente Cirugía Pediátrica
Hosp. Exequiel González Cortés
U. de Chile

Hurtado, María José
Cirujano Pediátrico
Unidad Cirugía Plástica
Hospital Roberto del Río

Iñiguez Ducci, Rodrigo
Cirujano Pediátrico HPB (hepato-bilio-pancreático)
Hospital Exequiel González Cortés
Prof. Adj. U. de Chile

Jofré, Pamela
Presidente Rama Gastroenterología Sochipe
Profesor Auxiliar U. de Valparaíso

Lagos Jefferson, Carolina
Cirujano Pediátrico
Magíster Docencia Educación Superior
Jefa Unidad Cirugía Plástica
Hospital Roberto del Río
Profesora U. de Chile y U. de Valparaíso

Letelier C., Nelly
Urólogo Infantil
Hospital Dr. Exequiel González Cortes
Profesora Asociada Cirugía Pediátrica
Universidad Chile

López Egaña, Pedro-José
Cirujano y Urólogo Infantil
Hospital Exequiel González Cortés
Clínica Alemana
Profesor Titular U. de Chile

López S., María Teresa
Urólogo Pediatra
Hospital Clínico San Borja Arriarán
Profesor Asociado Universidad de Chile

Mackenny, Jorge
Pediatra Broncopulmonar
Hospital Roberto del Río
Clínica Las Condes

Maluje Juri, Rodrigo
Cirujano Pediatra
Hospital Dr. Gustavo Fricke
Profesor Asociado Universidad de Valparaíso

Manríquez Corral, Loreto
Urólogo Infantil
Hospital Gustavo Fricke
Hospital Naval
Clínica Ciudad del Mar

Martínez Hernández, Gabriel
Urólogo Pediatra
Hospital Guillermo Grant Benavente
Concepción

Montecinos Latorre, Galicia (M.D., F.A.C.S.)
Cirujana Pediátrica
Profesora Asociada U. Frontera Temuco
Clínica Alemana Temuco

Montedónico, Sandra
Cirujano Pediatra
Hospital Carlos Van Buren
Prof. Adj. U. de Valparaíso

Muranda, Germán
Becado de Cirugía Pediátrica
Universidad de Valparaíso

Navarrete, Andrés
Cirujano Pediatra
Hospital Clínico Universidad Católica
Instructor asociado

Nome Farbinger, Claudio
Urólogo Pediatra
Hosp. Hernán Henríquez A. Temuco
Prof. Asoc. U. De La Frontera

Pastén G., Albert
Residente Cirugía Pediátrica
Universidad de Concepción

Pattillo S., Juan Carlos
Cirujano Pediátrico
Red de Salud UC-CHRISTUS
Profesor Asistente
Pontificia Universidad Católica de Chile

Paulos Parot, Angélica
Cirujano Pediátrico
Magíster en Salud Pública
Unidad Cirugía Plástica
Hospital de Niños Roberto del Río

Pinilla Saavedra, César
Urólogo Pediátrico
Hospital Luis Calvo Mackenna

Quitral Villanueva, Mónica
Urología Pediátrica
Hospital Dr. Gustavo Fricke - Viña del Mar
Prof. Asoc. U. de Valparaíso

Recabal Maturana, Ximena
Cirujano Infantil
Hospital Padre Hurtado
Becada Urología Inf. U. de Chile, HEGC

Reyes, Hugo
Cirujano Pediatra
Hospital Gustavo Fricke Viña Del Mar

Reed L., Francisco
Urólogo Pediatra
Hospital Exequiel González Cortés

Retamal Pinto, María Gabriela
Uróloga Pediatra
Hospital Roberto del Río

Reyes C., Danielle
Urólogo Pediatra
Hospital Clínico San Borja Arriarán
Corporación Renal Infantil Mater

Rider L., Juan Pablo
Cirujano Pediatra
Hospital Clínico de Punta Arenas

Ríos R., Alejandra
Residente Cirugía Pediátrica
Hosp. E. González Cortés U. de Chile

Rodríguez Herrera, Jorge
Cirujano y Urólogo Pediatra
Clínica Alemana de Santiago
Hospital Luis Calvo Mackenna
Prof. Adj. U. De Chile

Rojas Peredo, Daniela
Cirujano Pediátrico
Cirugía Plástica Pediátrica
Hospital Sótero del Río

Santos Marín, Marcela
Jefe Unidad de Cirugía General
Hosp. Dr. Exequiel González Cortés
Profesor Asociado U. de Chile

Salvatierra F., Paul
Cirujano Pediatra
Hospital Guillermo Grant Benavente

Sanhueza C. Roberto José
Cirujano Pediatra
Hosp. G. Grant Benavente Concepción

Saavedra Varas, Pamela
Cirujano Pediátrico
Prof. Aux. U. Católica del Norte
Hospital Coquimbo, Hospital La Serena

Schwaner Ávila, Andrea
Cirujano Pediátrico
Serv. Cir. Inf. Hosp. Puerto Montt

Schnettler Rodríguez, David
Cirujano Pediátrico
Hospital Regional de Talca
Académico U. Católica del Maule

Schoen, Kathrin
Gastroenteróloga Pediátrica
Hospital Dr. Gustavo Fricke
Prof. Asoc. U. de Valparaíso

Sepúlveda, José Antonio
Cirujano y Urólogo Pediatra
Jefe Cir. Inf. Hosp. Clínico Magallanes
Supervisor Pediatría
Facultad Medicina, UMAG

Sepúlveda, Ximena
Becada de Cirugía Pediátrica
Universidad de Valparaíso

Sierralta, María Consuelo
Urólogo Pediátrico
Hospital Dr. Luis Calvo Mackenna

Torres Gueren, Alberto
Residente Cirugía Pediátrica
P. Universidad Católica de Chile

Torres, Carol
Becada de Cirugía Pediátrica
Universidad de Valparaíso

Valenzuela Aguilera, Marco Andrés
Cirujano Pediátrico
Hospital Roberto del Río
Profesor Asistente Universidad de Chile

Varela, Patricio
Cirujano Pediatra
Profesor de Cirugía Pediátrica
Univ. de Chile - Calvo Mackenna
Clínica Las Condes

Velarde Gaggero, Jorge
Cirujano Pediatra
Hosp. Dr. Gustavo Fricke de Viña del Mar
Profesor Auxiliar Universidad de Valparaíso

Vuletín, Fernando
Profesor Adjunto
División de Cirugía
Red Salud UC Christus

Yankovic, Francisca
Urólogo Pediatra
Hospital Exequiel González Cortés y
Clínica Santa María
Profesor Adjunto Universidad de Chile

Zavala B., Alejandro
Cirujano Pediatra
Red de Salud UC-CHRISTUS
Profesor Asociado PUC

Zubieta, Ricardo
Urólogo Infantil
Hosp. Exequiel González Cortés
Clínica Alemana
Profesor Titular U. de Chile

Zúñiga, Claudia
Pediatra
Urgencia Sótero del Río
Clínica Alemana

A

Absceso perianal	pág 18
Accesos vasculares	pág 20
Anestesia en pediatría	pág 23
Anomalías de la mama	pág 26
Anomalías vasculares	pág 28
Apendicitis aguda	pág 33
Atresia de esófago	pág 37

C

Colelitiasis y colédocolitiasis	pág 41
Complejo extrofia de cloca y extrofia vesical	pág 45
Conceptos generales de hidratación hidroelectrolítica	pág 49
Conceptos generales del trauma	pág 54
Consideraciones generales de cirugía neonatal	pág 59
Constipación funcional	pág 63
Cuerpo extraño en la vía aérea	pág 68
Cuerpo extraño en la vía digestiva	pág 73

D

Defectos congénitos de la pared abdominal	pág 78
Deformaciones de la pared torácica	pág 82
Derivaciones urológicas	pág 85
Diagnóstico prenatal	pág 88
Disfunción del tracto urinario superior	pág 92
Divertículo de Meckel	pág 97
Doble sistema pielo ureteral- uretorocele- uréter ectópico	pág 100
Dolor	pág 105
Dolor abdominal	pág 109
Drenaje de abscesos	pág 113
Drenaje pleural	pág 116
Duplicaciones del tubo digestivo	pág 120

E

Enfermedad de Hirschsprung	pág 124
Enfermedad quirúrgicas adquiridas pulmonares	pág 128
Enterocolitis necrotizante	pág 133
Estenosis hipertrófica del píloro	pág 137
Ética en cirugía infantil	pág 140
Examen genital y perineal del recién nacido	pág 143

F

Fimosis	pág 144
Fisura anal	pág 147
Fisura labiopalatina	pág 150
Frenillo sublingual y de labio superior	pág 153

H

Hematuria en niños	pág 156
Hernia diafragmática congénita	pág 158
Hernia epigástrica	pág 162
Hernia inguinal e hidrocele	pág 165
Hernia umbilical	pág 170
Hidronefrosis y obstrucción pieloureteral	pág 172
Hipoglicemia neonatal persistente	pág 176
Hipospadia	pág 181

I

Incontinencia fecal	pág 185
Infección urinaria y su diagnóstico	pág 187
Infecciones quirúrgicas	pág 191

L

Lesiones hepáticas benignas	pág 195
Litiasis renal y de vías urinarias	pág 199

M

Malformación anorrectal	pág 203
Malformaciones auriculares	pág 207
Malformaciones congénitas de la vía aérea pulmonar	pág 211
Malformaciones congénitas de las manos	pág 216
Malformaciones renales de número, posición y forma	pág 220
Malrotación intestinal	pág 223
Manejo de la hidronefrosis antenatal	pág 227
Manejo de cicatrices	pág 230
Manejo de heridas	pág 232
Masas abdominales en el neonato	pág 238
Masas abdominales en pediatría	pág 243
Masas intratorácicas	pág 247
Megauréter	pág 250

N

Nevus melanocítico congénito	pág 254
Nutrición	pág 258

O

Obstrucción intestinal neonatal	pág 263
Ombbligo húmedo	pág 268
Onicocriptosis	pág 271
Ostomías digestivas	pág 274

P

Patología del esófago en pediatría	pág 277
Patología ovárica	pág 279
Patología quirúrgica de la vía aérea	pág 284
Patología quirúrgica del páncreas	pág 288
Patología vulvar	pág 291
Patologías cervicales en pediatría	pág 295
Pilomatrixoma	pág 298
Pólipo juvenil	pág 300
Pre operatorio y postoperatorio	pág 302
Prolapso rectal	pág 305

Q

Quemaduras	pág 309
Quiste cola de ceja	pág 314
Quiste de colédoco	pág 316
Quiste de mucosa bucal	pág 319

R

Radiología para el cirujano pediátrico	pág 322
Reflujo gastroesofágico	pág 325
Refujos vésicoureteral	pág 330

S

Sangramiento digestivo alto	pág 334
Sangramiento digestivo bajo	pág 338
Síndrome de Prune Belly	pág 342
Síndrome escrotal agudo	pág 347

T

Testículo no descendido	pág 351
Testículo no palpabe	pág 354
Traqueostomía	pág 358
Trasplante hepático pediátrico	pág 362
Trasplante renal pediátrico	pág 365
Trastorno del desarrollo sexual	pág 369
Tratamiento quirúrgico del empiema pleural	pág 373
Trauma abdominal	pág 378
Trauma torácico pediátrico	pág 383
Trauma vésico- ureteral	pág 388
Traumatismo encefalocraneano	pág 391
Traumatismo perineo-genital	pág 395
Traumatismo renal y ureteral	pág 399
Tumores del bazo	pág 404
Tumores malignos del abdomen	pág 408
Tumores malignos de cabeza y cuello	pág 413
Tumores renales	pág 417
Tumores testiculares en pacientes prepuberales	pág 421
Tumores vesicales	pág 426

U

Urología de transición	pág 429
------------------------	---------

V

Valvas de uretra posterior	pág 433
Varicocele	pág 438
Vejiga neurogénica en pediatría	pág 442
Vómitos	pág 447

Definición

Un absceso perianal es una infección localizada que se presenta en el lactante. Habitualmente se ubica lateral al orificio anal y, si este no tiene un manejo adecuado, puede drenar su contenido a través de un orificio en la piel perianal o en la mucosa rectal. Lo que puede dar origen a la formación de una fístula.

Etiología

Está asociado a infección e inflamación en las criptas de Morgagni anormalmente profundas. Se presenta con tejido irregular y engrosado justo por dentro de la línea dentada. Esto da lugar a un absceso y desencadena una respuesta inflamatoria que puede determinar la formación de una fístula.

Se sugiere, además, que existe una estimulación androgénica excesiva o un desequilibrio entre andrógenos y estrógenos que determinaría la formación de criptas anales anormales, favoreciendo la aparición de abscesos y fístulas.

Su incidencia es relativamente común en lactantes, con un rango estimado entre el 0.5% y el 4.3% de los niños. El absceso perianal se presenta con mayor frecuencia en menores de 12 meses, sanos, alimentados con pecho materno y predominantemente en el sexo masculino.

Clínica-diagnóstico

Se presenta clínicamente como un aumento de volumen muy sensible, lateral al ano en un lactante menor. En la mayoría de los casos antes de los 6 meses. Los síntomas sistémicos de infección son raros en el absceso perianal, siendo la fiebre el más reconocido.

Al examen físico se evidencia este aumento de volumen e, inicialmente, esta masa inflamatoria se palpa indurada, sin embargo, con el paso de los días se puede presentar una fluctuación central que indica la presencia de material purulento líquido. A diferencia de los adultos, los abscesos perianales de los lactantes son habitualmente superficiales, visibles a la inspección.

El drenaje espontáneo de este puede determinar la formación de una fístula perianal.

El diagnóstico es clínico. El estudio con imágenes está indicado en pacientes mayores, especialmente adolescentes con sospecha de Enfermedad de Crohn.

Edad de derivación

Se deben derivar al momento del diagnóstico si se estima que requieren drenaje quirúrgico para su resolución.

Tratamiento

El tratamiento dependerá del momento en que se realice el hallazgo.

Abscesos perianales iniciales en que se encuentran signos inflamatorios e induración de la piel, deben ser manejados con tratamiento médico: baños de asiento y antibioterapia. La antibioterapia indicada deberá cubrir bacterias Gram(-) y anaerobios. En esos pacientes debe controlarse clínicamente la efectividad del tratamiento.

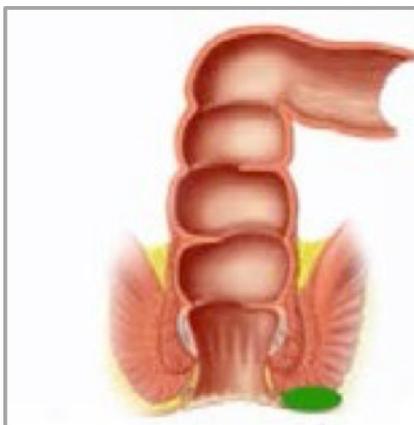
Si al momento del diagnóstico este se encuentra con signos inflamatorios y fluctuación, o bien el paciente no ha respondido al tratamiento médico inicial y va empeorando, se debe realizar drenaje quirúrgico, toma de cultivo y manejo con antibiótico.

Complicaciones

La complicación más frecuente del absceso perianal es la recidiva y la posterior evolución hacia una fístula. Esta complicación ocurre con frecuencia cuando estos se han tratado de manera parcial o con los antibióticos inadecuados.

Pronóstico

Al menos un tercio de los abscesos tratados médicamente se resuelven. Los dos tercios restantes requieren drenaje quirúrgico para su mejoría.



Localización de un absceso perianal

Lectura Recomendada

1. Stites, T. MD, Dennis P. Lund, MD. Common anorectal problema. *Seminars in Pediatric Surgery* (2007) 16, 71-78
2. Hye Kyung Chang, Je Gyu Ryu, Jung-Tak Oh. Clinical characteristics and treatment of perianal abscess and fistula-in-ano in infants. *Journal of Pediatric Surgery* (2010) 45, 1832-1836

Definición

Los accesos vasculares centrales (AVC) son fundamentales en el manejo de pacientes que requieren tratamiento endovenoso.

Indicaciones

En todos aquellos que necesiten monitoreo hemodinámico, tratamiento médico endovenoso que produzca daño endotelial al utilizarlo por vía periférica (citotóxicos, drogas vaso activas, potasio a altas dosis, antibióticos como vancomicina, nutrición parenteral total), pacientes que requieran hemodiálisis y la falta de acceso venoso periférico, entre otras.

Tipos de AVC

Existen diferentes tipos de AVC. La elección de estos depende del tipo y el tiempo que se precise de tratamiento.

En pacientes que necesiten medicamentos o soporte nutricional de corto plazo, se utilizan los catéteres centrales transitorios instalados por un AVC directo (catéter venoso central transitorio) o catéteres centrales con inserción periférica (PICC: peripherally inserted central catheter).

En pacientes que requieren soporte dialítico a corto plazo se utilizan los catéteres de hemodiálisis transitorios (tipo Jo-cath), con acceso venoso directo, que difieren de los catéteres transitorios habituales en su diámetro y material del que están hechos.

En los que precisan soporte dialítico de largo plazo, son convenientes los tunelizados de hemodiálisis. Si lo que necesita el enfermo es soporte nutricional de largo plazo, la elección es de aquellos tunelizados tipo broviac o powerline. Por último., quienes requieren tratamientos programados no diarios, como los pacientes oncológicos o portadores de fibrosis quística, se utilizan los catéteres totalmente implantables con reservorio.

Vía de abordaje

La vía de abordaje depende de las características del paciente, del tipo de catéter que se utilizará y de la experiencia del cirujano. Los AVC habituales son las venas yugulares internas, axilares, subclavias y femorales. Se puede acceder a ellas directamente por punción o disección, o a través de la disección de una vena periférica que drene al sistema venoso central. Esta puede ser la de la yugular externa para acceso a la yugular interna o también podría ser la de la vena cefálica para acceso a la subclavia.

En el caso de los catéteres PICC, se accede a la vía venosa central indirectamente a través de la punción de una vena periférica. Estos accesos se utilizan habitualmente en extremidades superiores. Antes de la elección, se debe considerar qué vía de abordaje presenta el menor número de complicaciones y los accesos posibles en

cada paciente dependiendo de su patología e historia de AVC previos. En aquellos sin antecedentes de se prefieren las vías centrales del cuello o subclavias por el menor porcentaje de infecciones y trombosis. En pacientes con AVC previos, se sugiere un estudio Doppler de los sitios habituales para descartar trombosis o fibrosis. Por su parte, para quienes no tienen accesos habituales, existen diferentes alternativas como la vía transhepática por acceso percutáneo de las venas suprahepáticas; vía translumbar percutánea con llegada directa a la vena cava; acceso toracoscópico por punción o toracotomía a la vena ácigos; unción guiada por toracoscopía de la vena cava superior y toractomía para entrada directa la aurícula derecha, entre otros.

Existen diferentes formas de instalación del AVC; por punción guiado por sitios anatómicos, por punción guiado por ultrasonido y por disección. La forma de instalación del AVC, dependerá del tipo de catéter a utilizar y de la experiencia del cirujano. En pacientes que requieren AVC tunelizados o transitorios, se debe usar de preferencia la punción bajo ultrasonido. Se ha demostrado que esta técnica es superior respecto a complicaciones intraoperatorias, comparado con la punción guiada por sitios anatómicos. Para los catéteres totalmente implantables, donde se requiere de disección del bolsillo para instalar el reservorio, se puede elegir la disección venosa de una vía periférica para acceso central como la vena cefálica o yugular externa, sin embargo, también se puede realizar punción con ultrasonido de la vena central directa e instalar el reservorio por disección. Preferimos no disecar la vena central en forma directa, pues se produce mayor manipulación quirúrgica del vaso, aumentando la trombosis secundaria.

Complicaciones

Las complicaciones se dividen en precoces y tardías.

- **Precoces:** Son aquellas derivadas del procedimiento e incluyen: punción frustra, punción arterial, neumotórax, hemotórax. Existe evidencia para sostener que la punción guiada por ecografía disminuye la frecuencia de estas complicaciones. Hematoma del sitio operatorio, desplazamiento y malposición del catéter. Para evitar esta última complicación, se debe realizar la certificación de la posición de la punta del AVC utilizando radioscopia inmediatamente después de la instalación.
- **Tardías:** Dependen de la patología del huésped (pacientes en inmunosupresión secundaria a quimioterapia), de la manipulación del catéter y efecto trombótico de la permanencia del catéter intravenoso. Infección, trombosis del vaso, disfunción de catéter por fibrina intraluminal o extraluminal, desplazamiento, ruptura del catéter y exposición del reservorio.

En resumen, para un procedimiento sin incidentes y un acceso venoso adecuado por el tiempo que la terapia esté indicada, se deben seguir protocolos para cada etapa:

Protocolo de estudio preoperatorio, con determinación de pruebas de coagulación y fórmula hematológica para determinar coagulopatía y neutropenia, evitando las complicaciones como sangrado e infección.

Estudio Doppler de las venas centrales cuando el paciente ha tenido muchos AVC previos.

Prevención de las complicaciones intraoperatorias utilizando el acceso abierto o la ecografía para punción guiada.

Certificación la ubicación de la punta del catéter previo al término del procedimiento con radioscopia, radiografía o ecografía.

Utilizar una buena técnica de fijación y protocolos de curación adecuados, realizados y/o explicados por el área de enfermería para evitar el desplazamiento y salida accidental de los accesos tunelizados o transitorios.

Prevención de la infección del catéter, utilizándolos solo el tiempo que sea necesario y protocolos estrictos de manipulación y cuidado del catéter a largo plazo.

Prevención de la disfunción de catéter por trombos internos con heparinización de este según los protocolos de manejo de la trombosis del vaso, evitando infecciones repetidas .

Retirar el catéter lo antes posible si este ya no es requerido.

Lectura Recomendada

1. Hamilton HC, Foxcroft DR. Central venous access sites for the prevention of venous thrombosis, stenosis and infection in patients requiring long-term intravenous therapy. Cochrane Database Syst Rev. 2007 Jul 18;(3).

2. Brass P, Hellmich M, Kolodziej L, Schick G, Smith AF. Ultrasound guidance versus anatomical landmarks for internal jugular vein catheterization. Cochrane Database Syst Rev. 2015 Jan 9;1_CD006962.

3. Brass P, Hellmich M, Kolodziej L, Schick G, Smith AF. Ultrasound guidance versus anatomical landmarks for subclavian or femoral vein catheterization. Cochrane Database Syst Rev. 2015 Jan 9;1_CD0011447

Introducción

La anestesia es básica en la cirugía. Sin ella no se puede trabajar en forma segura. Afortunadamente, cada vez hay más anestesiólogos con experiencia en pediatría que otorgan la tranquilidad suficiente para realizar un procedimiento óptimo. Por otro lado, se sabe que los niños, y sobre todo sus padres, tienen gran temor cuando se ven enfrentados a un pabellón quirúrgico y a la anestesia general. Por ello, es muy importante para el cirujano dar la necesaria tranquilidad a esas familias y buscar para su equipo un anestesiólogo que sea empático con esos miedos.

Prerrequisitos para una anestesia

Un niño debe presentarse al pabellón quirúrgico sin una enfermedad intercurrente como infección respiratoria aguda, herida de la piel, diarrea etc. Lo fundamental es que tenga ayuno suficiente para asegurar que su estómago esté vacío y poder ser sometido a una anestesia inhalatoria. El ayuno es de 8 horas para alimentos sólidos, seis horas para alimentos livianos (sin grasa) incluyendo leche, cuatro horas para leche materna y 2 horas para agua. Se sugiere tratar de respetar lo más posible la hora programada de la cirugía para poder dejar en ayunas lo mínimo posible al niño.

Aproximación a la anestesia de un niño

Los niños, frente a una cirugía, habitualmente presentan tres tipos de temores: miedo al dolor, a lo desconocido y a quedarse solo. El dolor viene aparejado principalmente a las punciones. Por ello, hay que explicitarles siempre que no se les va a pinchar. También es necesario avisar sobre otros aparatos que se van a conectar como oxímetro de pulso y manómetro. Se recomienda que siempre entre a pabellón con alguien de su familia que le dé la seguridad y tranquilidad para el enfrentamiento a una situación estresante.

Para los niños menores de 10 años, se recomienda siempre la anestesia general inhalatoria. El Sevoflurano es un gas muy efectivo para una inducción rápida, por lo que es de primera línea en pediatría. A los niños mayores se le puede ofrecer una inducción endovenosa que requiere de una venopunción previa.

En varias instituciones los anestesiólogos realizan una consulta ambulatoria previa con los padres. Ello es de gran utilidad principalmente para los pacientes complejos, como ASA 3, y para los padres aprensivos. El problema es que no siempre es el mismo anestesiólogo quien realiza la entrevista y luego da la anestesia, por lo que, probablemente, no se justifique para todas las cirugías.

Anestesia general en pediatría

La anestesia general es la de mayor uso en pediatría por lo que requiere de conocimiento respecto de la fisiología del niño en sus diferentes etapas de la vida. La anestesia en un RN pre- término se realiza habitualmente con drogas endovenosas (principalmente se utiliza el Fentanyl en infusión continua, sumado a relajante muscular). Estos niños, por su extrema labilidad, se operan habitualmente en la misma UCI neonatal, lo que es un desafío para los anestesiistas. Hay que tener precaución con las diluciones de los fármacos ya que no se puede aportar mucho volumen y siempre hay que lavar la vía después de infundido un medicamento.

La inducción requiere de una etapa inicial de pre-oxigenación que muchas veces es rechazada por los niños. Por ello, para lograr su aceptación lo ideal es que se comience con óxido nitroso y luego el sevoflurano a concentraciones progresivas antes de colocar una mascarilla con la anestesia.. En algunos niños poco cooperadores, este procedimiento no es posible de realizar en forma paulatina y se debe anestesiarse de inmediato. En la etapa final de la inducción, se produce una agitación o movimientos tónicos que pueden alarmar mucho al familiar presente, por ello se recomienda que la compañía se retire inmediatamente, cuando el niño haya quedado en apnea, para prevenir una excesiva angustia.

El control de la vía aérea se realiza habitualmente con mascarilla laríngea en las cirugías de baja complejidad y/o de corta duración, incluso, en lactantes pequeños. Si hay dificultad en la ventilación se recomienda intubar al niño.

Dentro de lo posible, siempre es necesario colocar un bloqueo anestésico, ya sea regional o por último local. Idealmente, se debería realizar la infiltración del área con anestésicos de larga duración (Bupivacaína o Chirocaína) al inicio de la cirugía de modo de bajar la cantidad de anestesia inhalatoria durante la cirugía, logrando un despertar rápido y consiguiendo que el máximo efecto anestésico se dé cuando el niño esté despertando.

En casos especiales, se puede realizar una cirugía mayor solo con anestesia regional. El clásico ejemplo es el RN prematuro con una hernia inguinal que, además, presenta patologías de base severas que hacen que una anestesia general sea muy riesgosa.

Cirugía ambulatoria

En la actualidad, la gran mayoría de las cirugías en los niños son ambulatorias. Con ello se produce un evidente ahorro económico y tanto los niños como su familia quedan más contentos. Esto implica que los pacientes deban llegar con la suficiente antelación como para no retrasar el inicio del pabellón. Además, es fundamental una buena coordinación con el equipo de admisión. Lo ideal es que hayan acudido el día previo y dejado todos los trámites realizados.

Para los anestesiistas que deben realizar la visita preanestésica, revisar las máquinas y preparar las drogas es un desafío que requiere una excelente coordinación entre todo el equipo. Se recomienda comenzar por una cirugía simple, ambulatoria e idealmente por el niño más pequeño para optimizar el período de ayunas. La anestesia utilizada debe limitar el uso de fármaco de larga duración y apoyarse en bloqueos regionales.

En el postoperatorio se reinicia la alimentación en forma precoz y el niño estaría en condiciones de alta una vez que se confirme que está alerta, que puede alimentarse sin inconvenientes, si no presenta sangrado del sitio quirúrgico, está eupneico con buena saturación con FiO2 ambiental y si el dolor es controlable con analgésicos orales. Es recomendable que alguien del equipo llame a la familia esa noche o al día siguiente para confirmar el estado del niño y aclarar las dudas.

Lectura Recomendada

1. Sartori, J. et col

¿Qué información preoperatoria desean los padres de niños que serán operados?.

Rev. chil. pediatr. 2015; 86(6): 399-403.

Anomalías por déficit de tejido

Amastía e hipomastía Definición

Amastía (ausencia completa del seno) Atelia (ausencia de pezón con presencia de tejido mamario).

Etiología

Puede ser congénita y asociarse con síndromes de anomalías ectodérmicas o con anomalías del mesodermo subyacente y adquirida. Secundaria a lesiones generadas por toracotomía, radioterapia, malformaciones linfáticas o quemaduras.

Edad de derivación

Al momento del diagnóstico.

Tratamiento

Expansores cutáneos e implantes mamarios con o sin reconstrucción del complejo areola-pezón.

Complicaciones

Secundarias a la cirugía como infección, exposición del expansor prótesis y, a largo plazo, contractura capsular o asimetrías.

La secuencia de Poland

Definición

Es una anomalía congénita de la pared torácica que se caracteriza por un grado variable de hipoplasia o agenesia de los músculos pectorales, glándula mamaria, complejo areola-pezón (CAP), grasa subcutánea, vello axilar, alteraciones de la pared torácica y anomalías del miembro superior. Puede ser considerada dentro de las patologías que se cursan con asimetría de las mamas.

Etiología

Existen casos esporádicos y familiares y la causa sería una disrupción vascular.

Edad de derivación

Al momento del diagnóstico.

Clasificación

Una de las más completas es la de TBN que considera la alteración de la pared torácica, mama y anomalías del pezón. Además, propone un algoritmo de manejo.

Tratamiento

Según la edad y compromiso clínico incluye expansores cutáneos, implantes mamarios, manejo de la mama contralateral, lipoinyección.

Complicaciones

Derivadas de la cirugía.

Pronóstico

Bueno.

Polimástía y politelia

Definición

Tejido mamario ectópico que se encuentra a lo largo de la cresta mamaria primitiva.

Etiología

Congénita.

Edad de Derivación

Al momento del diagnóstico.

Tratamiento

La polimástía en niñas puede necesitar extirpación quirúrgica para prevenir complicaciones en la pubertad o el embarazo y el riesgo de cáncer. La extirpación de pezones es generalmente cosmética.

Complicaciones

Derivadas de la cirugía.

Pronóstico

Bueno.

Asimetría mamaria e hipomástía

Definición

Asimetría mamaria puede definirse como la diferencia entre la distancia clavícula-pezones(DCP) de 2 cm entre las mamas o una diferencia de volumen mayor al 20%.

Etiología

Idiopática o adquirida secundaria a trauma, alteraciones esqueléticas o sistémicas o secuela de cirugías. Se asocia a mama tuberosa.

Edad de derivación

Al momento del diagnóstico.

Tratamiento

Quirúrgico con lipoinyección, prótesis mamaria o mástopexia según el caso.

Definición

Las anomalías vasculares involucran un amplio espectro de patologías de los vasos sanguíneos originadas en las etapas embrionarias de la vasculogénesis y angiogénesis o por alteraciones del ciclo celular o traumáticas. Por malformaciones de los vasos sanguíneos se entiende a anomalías en las arterias, capilares, venas o linfáticos en forma aislada de un solo tipo de vaso o combinadas de uno o más de ellos, asociadas o no a algún síndrome.

Las anomalías vasculares se encuentran presentes en todos los segmentos, estructuras y órganos del cuerpo. Al nacer 1 de cada 3 RN presenta una lesión vascular, la mayoría no son importantes y desaparecerán con el crecimiento. Finalmente 1 a 4% de todos los RN vivos requerirá consultar, en algún momento de su etapa pediátrica, con un especialista por su anomalía vascular. Los hemangiomas infantiles están presentes en el 3-10% de los recién nacidos. Las malformaciones venosas aparecen en una cada 5000 a 10000 personas y se considera que el 1,5 % de la población convive con alguna de ellas.

Etiología

Multifactorial. Por mutaciones en la embriogénesis, asociadas a alteraciones genéticas, por fallas en el ciclo celular, traumáticas e infecciosas.

Clasificación

Existen muchas clasificaciones. En 1982, Mulliken y Glowacki, en Boston, describieron una clasificación biológica de las anomalías vasculares congénitas. Esta considera las características de proliferación del endotelio predominante, separándolas en tumores (proliferación celular acelerada) y malformaciones (proliferación celular normal). Esta clasificación ha sido modificada varias veces y actualmente es la base de la clasificación más utilizada. Su última versión es del 2014 y puede encontrarse en www.issva.org.

La clasificación de Hamburgo también es utilizada aún en algunos países europeos especialmente para las malformaciones vasculares. Es importante conocer y manejar también las clasificaciones de Schobinger

Clínica-diagnóstico

El diagnóstico es fundamentalmente clínico, apoyado por imágenes, la ecografía Doppler y la angi resonancia con resonancia de partes blandas suelen ser suficientes. La biopsia puede ser necesaria en casos difíciles de clasificar o si se sospecha de malignidad.

Edad de derivación

Una vez sospechada, independiente de la edad o diagnóstico, debe ser enviada a un especialista con experiencia. Los dermatólogos pediátricos deberían ser el primer filtro para evaluar estos pacientes.

Tratamiento

El tratamiento dependerá de si son lesiones de alto o bajo flujo, de la ubicación y de si son localizadas o difusas. Las alternativas son médicas, quirúrgicas resectivas, escleroterapia, embolización, láser, radiofrecuencia, co-ablación, drenaje linfático, compresión elástica y apoyo psicológico.

Indicaciones de cirugía

Las indicaciones de cirugía son para un grupo específico de pacientes. La mayoría se maneja con tratamiento médico farmacológico, kinésico y fisiátrico.

Complicaciones

Hemorragia, trombosis, infecciones, rigideces musculoesqueléticas, dolor, deformaciones corporales con implicancias cosméticas y funcionales, compresiones de nervios.

Post- operatorias: Secuelas nerviosas, funcionales, filtraciones linfáticas.

Pronóstico

La mayoría son lesiones de buen pronóstico que se mejoran con medicamentos, radiología intervencional, cirugía o con el crecimiento y desarrollo. Pero existe un grupo que son patologías crónicas con compromiso vital y funcional progresivo.

Lectura Recomendada

1. Arce JD, García C, Otero J, Villanueva E, Anomalías Vasculares de Partes Blandas: Imágenes Diagnósticas. Revista Chilena de Radiología. 2007, 13 (3):109-121
2. Blei F, Vascular Anomalies: From Bedside to Bench and Back Again. Current Problems in Pediatric and Adolescent Health Care 2002, 32 (3): 69-100
3. Fevurly RD, Fishman SJ. Vascular anomalies in pediatrics. Surg Clin North Am. 2012 ; 92(3):769-800

Complicaciones

Secundarias a la cirugía como infección dehiscencia de herida, cicatrices inestéticas, exposición de prótesis, entre otras.

Pronóstico

Bueno.

Anomalías por exceso de tejido mamario

Gigantomastia o macromastia

Definición

Crecimiento excesivo de la mama, por sobre 1,5 kg por mama. Es una condición rara, con alteraciones físicas y psicológicas para la paciente. La clínica es dolor, mástalgia, úlcera/infección, problemas posturales, lumbago y alteración de la sensibilidad del pezón.

Etiología

idiopática o adquirida.

Clasificación

De Dancey (2007) divide estos pacientes en 3 grupos: idiopática, estimulación hormonal endógena y secundaria a fármacos.

Idiopática: es la más común. Es una condición espontánea de crecimiento excesivo de la mama. La secundaria se debe a un desbalance de producción/sensibilidad hormonal. Son mamas ptósicas, areola y pezón dilatados, con engrosamiento y úlcera de piel por la tensión.

Estimulación hormonal endógena

- a. Juvenil (pubertad): el crecimiento es particularmente excesivo por 6 meses y después persiste, pero más lento por varios años. Frecuentemente requieren múltiples reducciones. **Pronóstico:** regular por la tasa de recidiva.
- b. Embarazo: comúnmente entre los 20-30 años, puede reaparecer en embarazos sucesivos. **Pronóstico:** reservado por recidivas.

Secundaria a fármacos como penicilina, ciclosporina, entre otras. Responden bien a la suspensión del fármaco, con o sin reducción mamaria.

Edad de derivación

Al momento del diagnóstico.

Tratamiento

Idiopática con IMC >30: la indicación inicial es bajar de peso hasta obtener un IMC <30, después cirugía de reducción mamaria.

Pronóstico

Bueno.

Ginecomastía

Definición

Aumento del tejido mamario en el hombre, secundaria a hiperplasia de los conductos excretores y del tejido conectivo. Se diferencia de la lipomastía o pseudoginecomastía, que corresponde al aumento del tamaño de la mama a expensas del tejido adiposo.

Etiología

La ginecomastía del período neonatal, puberal y en la edad senil suele ser fisiológica. En el período neonatal está relacionada con altos niveles de estrógenos procedentes de la madre. En los varones mayores de 60 años es frecuente y se ha atribuido a disminución de la función testicular.

Ginecomastía puberal fisiológica. Se observa en un 50% de los adolescentes entre 11 y 15 años, pero desaparece espontáneamente en uno o dos años. En este grupo existe un aumento del estradiol sérico con valores de testosterona normales. Ocurre al menos 6 meses después de iniciada la pubertad. Suele ser menor a 4cm y su regresión es espontánea (90% a los 3 años).

Ginecomastía patológica es aquella que se presenta fuera del período puberal. Siempre debe ser estudiada ya que puede ser secundaria al aumento en la concentración o acción de estrógenos (tumores, alteraciones endocrinológicas o fármacos) o secundaria a la disminución de la concentración sérica o de la acción de los andrógenos.

Clasificación

En fisiológicas y patológicas. La clasificación clínica de Simon las divide en tres grados.

Grado I: pequeño aumento de volumen mamario visible no sobrepasa areola.

Grado II A: moderado aumento de volumen mamario visible, sobrepasa areola sin piel redundante. Grado II B: igual al grado II A, pero con piel redundante.

Grado III: severo aumento de volumen mamario, con piel redundante.

Edad de derivación

En las ginecomastías patológicas al momento del diagnóstico. En las puberales, cuando no hay regresión espontánea luego de un año de seguimiento.

Tratamiento

La indicación quirúrgica es para las ginecomástías de larga evolución que no involucionan (mayor a 1 año de evolución). El tratamiento farmacológico puede utilizarse en aquellas de menor tiempo de evolución y su tasa de éxito es controversial. El tratamiento quirúrgico puede consistir en adenectomía simple, liposucción o terapia mixta.

Complicaciones

Secundarias a la cirugía tales como infección, seromas, cicatrización patológica y asimetrías.

Pronóstico

Bueno en las puberales, de recién nacido y senil. Reservado en las ginecomástías patológicas.

Lectura Recomendada

1. Bentz, M Pediatrics Plastic Surgery.Congenital Breast Deformities.Vol1.

Pág:739-746.

Editorial Appleton & Lange.Stamford, Connecticut.USA 1998.

2. Romanini M.V, Torre M., Santi P.L. et al. Proposal of the “TBN” Classification of the Thoracic Anomalies and Algorithm of Treatment in Poland Syndrome. Plast Reconstr Surg. 2016; 138(1): 50-8.

Definición

La apendicitis aguda es un proceso inflamatorio, infeccioso y vascular, progresivo que lleva a la perforación de este segmento del intestino.

Incidencia

Es la causa más frecuente de abdomen agudo en la edad pediátrica. Es más frecuente en adolescentes y en varones, en una relación 3:2 respecto a la mujer. El riesgo de tener apendicitis a lo largo de la vida es 8,6% en varones y 6,7% en mujeres.

Prevalencia

Su alta prevalencia, asociada a un cuadro clínico inconstante y variable, nos obliga plantear siempre esta enfermedad cuando enfrentemos a un paciente con dolor abdominal y agotar los recursos para llegar al diagnóstico correcto y oportuno.

Etiopatogenia

Se acepta como la causa de la apendicitis aguda, la obstrucción del lumen por fecalitos o por inflamación del tejido linfático de la pared apendicular, con aumento progresivo de la presión intraluminal. La compresión produce obstrucción venosa inicial y luego obstrucción arterial con compromiso isquémico progresivo de la pared. En la superficie de la serosa se acumula inicialmente exudado fibrinopurulento como resultado del proceso inflamatorio. La combinación de infección bacteriana e infarto arterial ocasiona gangrena y finalmente perforación, con salida del contenido fecaloideo purulento del apéndice a la cavidad peritoneal.

Clasificación

I.- Congestiva: apéndice engrosado, hiperémico y edematoso. Sin exudado de la serosa.

II.- Flegmonosa: apéndice y su meso están edematosos, con exudado fibrinopurulento en su superficie. El líquido peritoneal puede ser limpio o turbio.

III.- Gangrenada: zonas violáceas, de color gris verdoso o rojo oscuro y negro. El líquido peritoneal puede ser purulento, con un débil olor fétido. Hay signos de localización (englobamiento por el epiplón y tejidos vecinos).

Absceso: el apéndice o parte de él puede tener necrosis y perforación contenida por los órganos vecinos, formando un absceso que contiene pus espeso y fétido.

Plastrón: proceso de localización de la infección por parte de los órganos vecinos con formación de una masa.

IV.- Peritonitis: inicialmente se produce una peritonitis localizada y luego el proceso se hace difuso comprometiendo el resto del abdomen, con secreción purulenta en toda la cavidad peritoneal y gran inflamación de las asas intestinales.

En la actualidad se prefiere hablar en conceptos más simples y útiles por su valor pronóstico, dividiendo la apendicitis en 2 grandes grupos:

1. Apendicitis no perforada (congestiva, flegmonosa y gangrena sin perforación macroscópica).
2. Apendicitis perforada (peritonitis localizada y difusa, absceso, plastrón).

Diagnóstico

La principal herramienta para el diagnóstico es la clínica. El síntoma más importante es el dolor abdominal. Lo clásico es que sea de inicio periumbilical irradiado a fosa ilíaca derecha; aunque no siempre se produce esta evolución del dolor, pues hay pacientes que relatan dolor localizado desde el inicio en el cuadrante inferior derecho del abdomen. La apendicitis retrocecal mantiene por más tiempo un dolor vago, no localizado, que puede referirse al flanco y al dorso. La principal característica del dolor es que es persistente y de intensidad progresiva.

La anorexia es muy frecuente y las náuseas y vómitos generalmente ocurren después del dolor abdominal, a diferencia de lo que ocurre en la gastroenteritis. Puede haber diarrea escasa o síntomas urinarios cuando es un apéndice de ubicación pelviana.

Al examen físico el estado general del niño es variable, dependiendo del tiempo de evolución y la tolerancia al dolor. Inicialmente puede verse sano y con mínimas molestias; pero con algunas horas de evolución suele presentar palidez, deshidratación y/o claudicación progresiva, se ve más comprometido y se sube con dificultad a la camilla. Es frecuente que tenga lengua saburral y halitosis. Puede estar afebril o presentar fiebre moderada (rara vez mayor a 38°o 38,5°).

Al examen abdominal destaca el dolor localizado, único signo constante, habitualmente en fosa ilíaca derecha, aunque puede variar según la localización del apéndice. Se puede asociar a resistencia muscular involuntaria o contractura y puede haber hipersensibilidad cutánea. El signo de rebote o de irritación peritoneal (Blumberg), es más valioso en niños mayores y cooperadores. Se puede encontrar los signos del psoas, del obturador, de Deaver y de Rovsing.

Un grupo de especial dificultad diagnóstica lo constituyen aquellos pacientes excesivamente temerosos (manifiestan dolor incluso antes de apoyar la mano en el abdomen para examinarlos) , los estoicos que no quieren por ningún motivo quedarse hospitalizados y evitan manifestar dolor al examen, los obesos por la dificultad obvia del examen físico, los pacientes neurológicos o con trastorno de espectro autista, las niñas adolescentes en que aparece la patología ginecológica como foliculo ovárico roto, salpingitis, quistes ováricos etc y los niños menores y lactantes.

Menos del 2 % de los casos de apendicitis aguda se da en lactantes. En este grupo etario el diagnóstico de apendicitis aguda es particularmente difícil, lo cual puede retrasar el diagnóstico y con ello surgir perforación, por lo que habitualmente se operan como peritonitis. Es frecuente encontrar que han tenido varias consultas previas, con diagnósticos tan variados como estado gripal, gastroenteritis, gastritis, cólicos e incluso neumonía. El índice de sospecha es de vital importancia en este grupo etario. En menores de 2 años con un cuadro clínico que incluya dolor abdominal importante, debe plantearse la posibilidad diagnóstica apendicitis aguda y solicitar evaluación por el especialista.

La evolución en el tiempo es variable, pero en general con 24 horas de evolución, un 20 % de los niños mostrará perforación, con 36 horas 50% mostrará gangrena o perforación y después de 48 horas el 80% presentaran perforación y peritonitis.

El retraso en el diagnóstico constituye el factor principal de la perforación. Esta complicación es más frecuente mientras menor es el niño. El paciente se ve grave, deshidratado, puede tener fiebre elevada, los vómitos son biliosos o porráceos y muestra dolor y resistencia muscular difusa (abdomen en tabla). Presentan leucocitosis elevada y la radiografía da signos de íleo generalizado. La peritonitis se acompaña de un mayor número de complicaciones incluida la mortalidad.

Manejo

Al enfrentar un paciente con sospecha de apendicitis aguda, se pueden presentar tres tipos de situaciones:

1. Pacientes con cuadro categórico de apendicitis (dolor y contractura en FID). En estos casos la conducta es hospitalizar y proceder a la apendicectomía.
2. Pacientes en que el diagnóstico es dudoso. La medida más simple es la observación y control periódico (examen repetido), por el tiempo que sea necesario hasta aclarar el diagnóstico. En este grupo de pacientes cobran mayor importancia los exámenes de apoyo diagnóstico (hemograma, PCR, Rx Abdomen, ECO y TAC).
3. Pacientes en los que razonablemente se puede descartar el diagnóstico de abdomen agudo quirúrgico y se pueden enviar a domicilio con indicación de control en caso necesario.

Laboratorio

1. Hemograma: en el 80% de los casos existe alguna alteración del hemograma, con leucocitosis y/o neutrofilia, aunque su ausencia no descarta apendicitis.
2. PCR: está normal o levemente elevada en apendicitis aguda inicial. Una franca elevación de la PCR es sugerente de apendicitis perforada.

Imagenología

1. RX de abdomen simple: hay alteraciones indirectas hasta en un 50 % de los casos. La presencia de un coprolito en la Rx es patognomónica de apendicitis, aunque su hallazgo es muy poco frecuente.
2. Ecotomografía: es operador dependiente, tiene una sensibilidad y especificidad aceptable. Es importante tener presente que no ver el apéndice o no ver todo el apéndice sano no descarta una apendicitis aguda.
3. Tomografía computada de Abdomen y Pelvis: es de gran utilidad en casos de difícil diagnóstico. Tiene sensibilidad y especificidad mayores a 95%.

En nuestra opinión los exámenes de imágenes se deben reservar para los casos dudosos y su indicación debe ser efectuada idealmente por el cirujano pediátrico, después de evaluar clínicamente al paciente. No se justifica que el médico general o el pediatra los solicite antes de que el paciente sea visto por el cirujano, pues en muchas ocasiones la evaluación por el especialista podría ahorrarle al paciente la necesidad de dichos exámenes, con el costo y la irradiación subsecuentes.

Tratamiento

El tratamiento de la apendicitis aguda es la apendicectomía, ya sea por vía tradicional o laparoscópica. En pacientes comprometidos, cuando ha ocurrido gangrena o perforación se requiere medidas intensivas de reanimación antes de la operación. El tratamiento antibiótico de la apendicitis incluye el uso de anti bacilos Gram (-) en combinación con anti anaerobios. Existen casos muy calificados en que se prefiere una opción de tratamiento médico, en aquellos pacientes que consultan con una masa apendicular, con varios días de evolución. Para efectuar este tratamiento se requiere de un diagnóstico preciso y que el paciente reúna ciertas condiciones como permitir la alimentación oral y que no se produzca un grave compromiso del estado general o un franco deterioro de examen abdominal.

Complicaciones

La incidencia de complicaciones aumenta con el grado de severidad de la apendicitis. Las complicaciones más frecuentes incluyen la infección de herida operatoria, formación de absceso intraabdominal, íleo prolongado, obstrucción intestinal postoperatoria y raramente fístula entero cutánea.

Lectura Recomendada

1. Dunn, JC. Apendicitis. In: Coran AG Editor. Pediatric surgery. 7th edition. Mosby, Philadelphia. 2012. p.1255-1263.
2. St. Peter, SD. Apendicitis. In: Holcomb III GW, Murphy JP (Eds). Ashcraft's Pediatric Surgery. 5th edition. Saunders Elsevier, Philadelphia, 2010: 549-556.
3. Castro S., Felipe; Castro A., Ignacio. Apendicitis aguda en el niño: cómo enfrentarla Rev. Ped. Elec. [en línea] 2008, Vol 5, N° 1. ISSN 0718-0918.

Definición

Se entiende por atresia de esófago (AE) a una malformación congénita en la que existe alteración en la continuidad del lumen esofágico, de espectro variable, pudiendo o no haber comunicación con la vía aérea.

Tiene una incidencia de 1/2500 – 1/4500 recién nacidos vivos. Se estima que 1/3 de los pacientes son prematuros y un 50 a 60% presenta otras alteraciones anatómicas en distintos sistemas. La asociación vacterel (vertebral, anorrectal, cardíaca, traqueal, esofágica, renal y extremidades) se presenta en un 10%. Solo el 6 a 10% tienen anomalías cromosómicas siendo las trisomía 18 y 21 las más frecuentes. Esta patología ha tenido un desarrollo muy relevante en su aproximación terapéutica y tecnológica lo que ha permitido un aumento en la supervivencia y una menor morbilidad de los pacientes operados.

Etiología

La etiología es desconocida, sin embargo, la hipótesis que más se considera es la de una alteración de la migración de los tabiques laterales o traqueoesofágicos, que deben separar los primordios respiratorio y digestivo. Aún no se ha confirmado ningún patrón genético.

Clasificación

Dado que existe un espectro de presentaciones, se han propuesto varias formas de clasificar la patología, siendo lo más relevante entender la distribución anatómica de los cabos esofágicos y la relación con la vía aérea. La clasificación de Vogt (1829), que fue modificada por Ladd (1944) y luego por Gross en 1953 son las más usadas. Figura 1. Clasificación anatómica.

Diagnóstico - clínica

Es posible sospechar el diagnóstico en etapa prenatal, por lo que el control ecográfico es obligado en casos de polihidramnios y cámara gástrica pequeña o no visible. En el tercer trimestre podría visualizarse la imagen de fondo de saco con la deglución del feto. Estas ecografías se pueden complementar con la resonancia fetal para confirmar diagnóstico y evaluar además otras malformaciones asociadas.

Esta información es de trascendental importancia, ya que permite coordinar la atención de la madre y el feto en el centro más adecuado, para poder optar al tratamiento multidisciplinario que requieren estos pacientes.

La presentación clínica dependerá del tipo de atresia. Los síntomas pueden ser tan variados como sialorrea, tos, dificultad respiratoria, cianosis, neumonías recurrentes, distensión abdominal progresiva y otros. La confirmación diagnóstica se realiza luego de la atención neonatal inmediata, al aspirar las secreciones e

introduciendo una sonda naso-gástrica con suavidad y constatando la defensión al paso de esta. Posteriormente, con una radiografía se confirma que esta haya tomado relación con el fondo de saco en la proyección antero-posterior. Si hay duda, inyectar aire por la sonda esofágica para distender el fondo de saco. No es recomendable usar medio de contraste por riesgo de aspiración.

Derivación

Cuando se sospeche AE prenatalmente, debe derivarse a una unidad materno-fetal de un centro terciario en el que se cuente con experiencia y apoyo neonatológico tanto para la atención del parto como para el manejo quirúrgico posterior. Si el diagnóstico es postnatal, el paciente deberá ser derivado a un centro quirúrgico y neonatal con la experiencia y recursos para el tratamiento más adecuado.

Tratamiento

El tratamiento es médico quirúrgico manteniendo la normotermia. Luego, es necesario posicionar al paciente y asegurar que tenga una adecuada aspiración de saliva, por medio del uso de una sonda de doble lumen, de manera de evitar la broncoaspiración. En caso de insuficiencia respiratoria, se debe intubar al niño. Por último, es importante buscar accesos venosos de larga duración para poder iniciar la nutrición parenteral y, asimismo, administrar fluidos según los requerimientos.

Es fundamental descartar otras malformaciones asociadas (una ecocardiografía y una ecografía abdominal son recomendables en el preoperatorio). Según el tipo de AE esta puede constituir una emergencia quirúrgica especialmente en aquellos con fístula tráqueo-esofágica (FTE), por lo que el paciente se llevará a pabellón una vez lograda la estabilización.

La conducta quirúrgica más aceptada según el tipo de AE es:

Tipo III, tipo II y tipo IV: corrección primeras 24-48 hrs de vida. Ligadura por abordaje clásico torácico extrapleural o toracoscópica de FTE y anastomosis primaria si los cabos están próximos o a menos de 3 cm.

En situaciones intermedias se pueden realizar varias técnicas de alargamiento (dilatación por bujías, técnica de Foker, técnica de Kimura, y plastías).

- Tipo I: gastrostomía, sonda doble lumen aspirativa permanente, medición de cabos con radioscopia bisemanal (hasta decidir según aproximación de cabos) o la anastomosis primaria diferida intentando rescatar el esófago nativo a las 12 semanas aproximadamente.
- Tipo V: ligadura de FTE vía cervical o torácica según estudio.
- La esofagostomía hoy se reserva para los casos complicados con infección del mediastino y aquellos casos “long gap” donde el cabo proximal está a nivel de t1-t2. Estos pacientes irán a reemplazo esofágico diferido.

Complicaciones

- Pre operatorias: Pueden darse por problemas de manejo neonatal como aspiración, también por lesiones traumáticas debido al paso de la sonda esofágica o porque durante el estudio no se detectaron patologías cardíacas o arco aórtico derecho.
- Post operatorias inmediatas: si existe filtración de la anastomosis tenemos que diagnosticar oportunamente el neumotórax y mediastinitis por eventual acumulación de saliva, además de neumonía y atelectasias secundarias.
- Post- operatorias tardías.
- Según las malformaciones asociadas, tendremos que manejar la morbilidad secundaria así como las alteraciones funcionales respiratorias por traqueomalacia, estenosis etc.

La anastomosis puede evolucionar con estenosis y disfagia, en particular en los casos de distancias más largas entre cabos en los que la cicatrización se produce con tensión de los tejidos esofágicos. El tratamiento consiste en dilataciones repetidas según resultado.

La re-fistulización a vía aérea es de baja frecuencia (<5% en todas las series), sin embargo, debemos sospecharla en presencia de tos o neumonías a repetición y antecedente de filtración precoz, o sospechar haber confundido una AE 4 por una 3.

Por disfunción secundaria a la malformación estructural del esófago, todos los pacientes con atresia esofágica tiene algún grado de reflujo gastroesofágico que se debe resolver caso a caso.

Deben recibir terapia antirreflujo con bloqueadores h2,

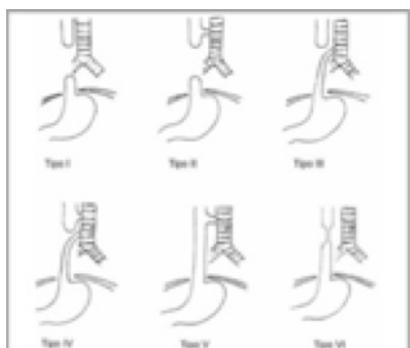


Figura 1. Clasificación anatómica de la atresia de esófago.

- Tipo I. Atresia esofágica pura, sin fistula 8-10 %.
- Tipo II. Atresia esofágica con fistula traqueo esofágica superior, 1%.
- Tipo III. Atresia esofágica con fistula traqueo esofágica inferior, 75 -89 %.
- Tipo IV. Atresia esofágica con doble fistula, 1%.
- Tipo V. Fistula tráqueo esofágica aislada (tipo H), 3-5%.
- Tipo VI. Estenosis esofágica congénita, 1%.

Pronóstico

Hoy los pacientes con AE tienen buen pronóstico de supervivencia, dado los avances en el soporte neonatal, la mejoría en las técnicas quirúrgicas y el advenimiento de procedimientos mínimamente invasivos. Pero debemos considerar que la comorbilidad asociada es alta en estos pacientes, en particular los primeros años de vida, con riesgo potencial de infecciones recurrentes, trastornos alimentarios, desnutrición y retraso del desarrollo en forma secundaria.

En el pronóstico influyen múltiples factores y se usan varias clasificaciones para estimarlo. Las más usadas las vemos en la figura 2.

Waterson	Montreal	Spitz
Clase A: PN > 2500 g. sin neumonía y sin malformaciones.	Clase I: Sin dependencia del ventilador y sin malformaciones congénitas. Con dependencia del ventilador y sin malformaciones o malformaciones menores.	Grupo I: PN > 1500 g. Sin malformación cardíaca mayor.
Clase B: 1. PN 1800-2500 g. sin neumonía y sin malformaciones. 2. PN > 2500 g. neumonía moderada y malformaciones.	Clase II: Con dependencia del ventilador y con malformaciones mayores. Sin dependencia del ventilador y con malformaciones que ponen en riesgo la vida.	Grupo II: PN < 1500 g. o malformación cardíaca mayor.
Clase C: PN < 1800 g. 1. PN > 1800 g. neumonía grave y malformaciones graves.		Grupo III: PN < 1500 g. y malformación cardíaca mayor.

Lectura Recomendada

1. Holcomb G. iii, md, mba, et col* "thoroscopic repair of esophageal atresia and tracheoesophageal fistula. A multi-institutional analysis. " ann surg. 2005 sep; 242(3): 422–430.

2.- Puri, P, newborn surgery 2017 - 4th edition, kindle edition. Part 4 , cap 46.

Definición

La litiasis biliar se define como la presencia de cálculos, en el tracto biliar que habitualmente se forman en la vesícula, condición conocida como colelitiasis. Estos pueden migrar hacia el conducto colédoco, lo que se conoce como coledocolitiasis, y corresponde a una de las complicaciones de la enfermedad.

La colelitiasis es uno de los problemas quirúrgicos más frecuentes de los adultos, mientras que en la población pediátrica aparece reportada como una situación poco frecuente. Sin embargo, su incidencia va en aumento, y con ello las tasas de colecistectomía realizadas en niños. El uso cada vez más extendido de la ultrasonografía y la búsqueda de esta condición explicarían por una parte esta situación. Por otro lado, la pandemia de la obesidad infantil ha contribuido al aumento de colelitiasis en edades cada vez más precoces.

Estas condiciones también se han observado en el último tiempo en Chile. Debido a nuestro origen étnico, la incidencia de colelitiasis es particularmente elevada en la población chilena. Se estima que en Chile entre el 5-8% de los adolescentes es portador de colelitiasis, alcanzando un 25-30% en los adultos jóvenes. Estas cifras superan el 50% en mujeres adultas.

Etiología

La gran mayoría de las litiasis en edad pediátrica son de causa no precisada. Sin embargo, existen tres escenarios clínicos en la población infantil que pueden ser identificados:

- Colelitiasis neonatal, incluso detectada en período fetal. Está asociada a factores de riesgo como la prematuridad, resección de íleon, nutrición parenteral (hasta 43%), cirugía abdominal o cardíaca, malformaciones de la vía biliar, uso de ceftriaxona o diuréticos. Estas condiciones pueden alterar el ciclo de circulación enterohepático, predisponiendo a la formación de cálculos pigmentados. Usualmente, los cálculos son detectados mediante ecografías realizadas en el contexto de otros estudios puesto que, muchas veces, los pacientes son asintomáticos.
- Colelitiasis asociada a hemólisis. Enfermedades como anemia de células falciformes, talasemia, esferocitosis hereditaria, talasemia mayor, déficit de piruvato kinasa y otros procesos que producen ruptura de los glóbulos rojos, causando liberación de hemoglobina. Esta es degradada en bilirrubina, la cual en valores aumentados y tras ser conjugada, sumado a la presencia de calcio, puede llevar a la formación de cálculos pigmentados. Si bien este grupo de enfermedades poseen baja prevalencia en Chile, pudiesen ir en aumento producto de la inmigración.

- Colelitiasis asociada a colesterosis, usualmente en mujeres obesas con historia familiar. Detectadas usualmente cuando son sintomáticas. La etiología de la colelitiasis en pacientes con obesidad está dada por la sobresaturación de bilis producto del exceso de colesterol. Habitualmente existen antecedentes familiares.
- Colelitiasis transitorias asociadas a enfermedades y uso medicamentos.

Clasificación

La patología litiásica vesicular puede clasificarse en asintomática y sintomática que, a su vez, puede subdividirse en no-complicada y complicada.

Clínica – diagnóstico

El 75% de los pacientes, tanto niños como adultos serían asintomáticos. Estudios nacionales han encontrado síntomas hasta en un 50% de la población infantil con colelitiasis. El cuadro clínico clásico es el cólico biliar, caracterizado por dolor en cuadrante superior derecho, intermitente, que puede irradiar hacia el hombro derecho y al dorso. Generalmente está asociado a náuseas y vómitos, que se desencadenan tras el consumo de alimentos grasos.

La ecografía abdominal es el método óptimo de diagnóstico, por sobre otras modalidades como radiografía simple o tomografía computada, puesto que esta presenta una sensibilidad y especificidad del 95% frente a cálculos mayores de 4mm. Estos se observan como masas móviles hiperecóicas que presentan sombra acústica. La colangio-pancreato resonancia magnética está reservada para los casos en los que la ecografía no ha podido establecer la presencia de coledocolitiasis o para estudiar la anatomía del árbol biliar.

Es importante diferenciar en la ecografía el barro biliar y los pólipos de la litiasis ya que estos tienen un manejo diferente no siempre quirúrgico.

Edad de derivación

Todo paciente con diagnóstico de colelitiasis, independiente de si presenta síntomas o no, debe ser referido al cirujano pediatra.

Por otra parte, la colelitiasis debe ser sospechada en todo niño mayor de 10 años que consulta por dolor abdominal en cuadrante superior derecho, con o sin antecedentes de riesgo. En pacientes seleccionados, como aquellos con anemia de células falciformes, está indicada la colecistectomía incluso si son asintomáticos.

En niños y adolescentes con colelitiasis sintomática la cirugía no es una emergencia. Sin embargo, a través de la experiencia aprendida con adultos, la postergación de la operación se asocia con el desarrollo de complicaciones y re-admisiones hospitalarias. Existe evidencia en adultos que sugiere que la resolución precoz se asocia con menor morbilidad y mortalidad. Los pacientes con pancreatitis biliar y coledocolitiasis se benefician de la intervención precoz. En RN y lactantes la conducta es más conservadora a no ser que sean sintomáticos. Para ellos se recomienda esperar hasta los 2 años de edad antes de operar y algunos aconsejan esperar 1 año desde el diagnóstico antes de decidir la conducta quirúrgica.

Tratamiento

La colecistectomía laparoscópica es el tratamiento de elección en pacientes con patología litiásica no complicada. Sus ventajas incluyen menor dolor, menor morbilidad asociada a ventilación, acortamiento de estadía intrahospitalaria, rápida reintegración a las actividades diarias y mejores resultados cosméticos.

Si existe sospecha de coledocolitiasis la alternativa ideal es realizar en un mismo procedimiento la colecistectomía laparoscópica con colangiografía intra-operatoria. Si de esa forma se confirma la coledocolitiasis, continuar el procedimiento quirúrgico con la esfinterotomía endoscópica y la remoción de los cálculos a través de la colangio- pancreatografía retrógrada endoscópica. En pacientes pequeños, este procedimiento es complejo por la anatomía y la necesidad de equipos pediátricos no siempre disponibles en estos casos, el aseo repetido a presión controlada del colédoco con suero fisiológico y la técnica de rendez vous pueden ser útiles.

Indicaciones de cirugía

Existe consenso en la literatura internacional de que los pacientes portadores de colelitiasis sintomática, independiente de si presentan complicaciones, deben ser sometidos a colecistectomía. También debe ofrecerse colecistectomía en algunas circunstancias especiales, como en los pacientes con anemia de células falciformes, independiente si presentan o no síntomas, o en los pacientes con esferocitosis hereditaria, ya que además de colecistectomía debe incluirse esplenectomía si son mayores de 8 años y tienen indicación hematológica.

En los pacientes con colelitiasis neonatal o asociada a factores de riesgo, la literatura sugiere el manejo expectante, debido a que en un alto porcentaje presenta resolución espontánea de su cuadro. La información disponible no apoya el uso de ácido ursodeoxicólico para tratar la litiasis, pero sí para el manejo de barro biliar. Cálculos radio-opacos que son calcificados no desaparecerán espontáneamente por lo que también está indicada la colecistectomía.

Complicaciones

a. Pre- operatorias

La colecistitis aguda litiásica corresponde a la inflamación de la vesícula biliar producto de la obstrucción del conducto cístico por la presencia de cálculos biliares. Esta obstrucción produce edema (hidrops) vesicular, isquemia de pared y, ocasionalmente, infección bacteriana. El cuadro clínico se presenta como un cólico biliar prolongado con incremento de vómitos y eventualmente fiebre. La mayoría de los pacientes tienen sensibilidad en cuadrante superior derecho y a veces masa palpable. La ecografía demuestra edema de la pared vesicular (>4mm), con imagen de doble contorno, barro biliar, edema pericolecístico y signo de Murphy ecográfico.

La coledocolitiasis ocurre cuando los cálculos migran desde la vesícula a través del conducto cístico hasta el conducto biliar. La escasa literatura en niños reporta una incidencia del 10-15% en los pacientes sometidos a colecistectomía.

En adultos es detectada en el 10% de los portadores de coleditiasis, y en el 5-18% de los pacientes sometidos a colecistectomía electiva.

La coledocolitiasis puede ser asintomática o causar obstrucción, manifestada por dolor cólico más ictericia, coluria y acolia. Cuando esta se sospecha una colangio resonancia preoperatoria es recomendable. La colangitis aguda es una emergencia quirúrgica que requiere descompresión urgente de la vía biliar. Está caracterizada por fiebre, ictericia y dolor en cuadrante superior derecho.

En el caso de la pancreatitis, se estima que en la población pediátrica el 25% de los casos están asociados a la presencia de cálculos biliares. La pancreatitis aguda biliar se manifiesta por dolor abdominal epigástrico, náuseas y vómitos, en pacientes con o sin historia de síntomas relacionados con coleditiasis. El laboratorio revela aumento de amilasa y lipasa, con presencia de ictericia en la mayoría de los casos.

Finalmente, aunque no se ha reportado en pacientes pediátricos, la complicación final de la enfermedad litiásica vesicular es el desarrollo de cáncer de vesícula biliar. Es importante insistir en ello debido a que es un gran problema de salud público en Chile, especialmente en mujeres adultas, cuyo origen podría iniciarse en la infancia y adolescencia y beneficiarse a través de la colecistectomía.

b. Post- operatorias

En pacientes pediátricos, la mortalidad de la colecistectomía laparoscópica es de 0,1%, mientras que para la colecistectomía abierta es de 0,5%. Sin embargo, la técnica laparoscópica presenta mayor riesgo de lesión de la vía biliar respecto a la cirugía abierta, de 0,2 – 0,4% versus 0,1%, respectivamente. Otras complicaciones reportadas en niños incluye infección de la herida operatoria, hemoperitoneo, absceso abdominal, bilioma, y dolor abdominal recurrente a pesar de la cirugía.

Pronóstico

Durante los últimos 20 años, la colecistectomía laparoscópica ha sido la técnica estándar para el tratamiento de la coleditiasis. Si bien lesión de vía biliar es la complicación más temida de esta técnica, existe conciencia en los cirujanos pediatras de que una adecuada visualización de los elementos permite evitar esta situación. Las recomendaciones de la literatura extranjera deben tomarse con cautela debido a las condiciones epidemiológicas especiales de nuestro país.

Lectura Recomendada

1. Ministerio de Salud. Guía clínica “Colecistectomía preventiva en adultos de 35 a 49 años”. Santiago, MINSAL. 2010.

2. Alcoholado I. Patología de la vesícula biliar y de las vías biliares. En: Rostión CG, editora.

Cirugía Pediátrica. 2da ed. Santiago, Chile: Mediterráneo; 2014. p 619-635.

3. Rothstein DH, Harmon CM. Gallbladder disease in children. Semin Pediatr Surg. 2016; 25(4):225-31.

Introducción

El complejo cloaca - extrofia – epispiadas, al ser resultado de un mismo defecto embriológico, es un amplio espectro de anomalías congénitas, que abarca desde la epispiada glandular simple hasta la extrofia cloacal.

Epidemiología

El complejo extrofia vesical - cloacal afecta con mayor frecuencia a personas de raza blanca. La extrofia vesical clásica es el subtipo predominante (50%), presentándose en 3,3/100.000 nacidos vivos, y la extrofia cloacal se ve en 1/200.000. La extrofia vesical clásica es más frecuente en hombres (3:1). La extrofia de cloaca es igual en ambos sexos (1:1). La mortalidad en pacientes con extrofia vesical es baja (4%). La sobrevivencia de niños con extrofia cloacal ha mejorado de 50% en 1960 hasta 80% en la actualidad.

Embriología

La separación de la cloaca primitiva en el seno urogenital y el intestino posterior ocurre durante el primer trimestre del embarazo, casi al mismo tiempo en que se constituye la pared abdominal anterior. Una falla en la migración de las células mesenquimáticas entre las capas ectodérmica y endodérmica de la pared abdominal inferior provoca inestabilidad de la membrana cloacal. La rotura prematura de esta membrana antes de su migración caudal conduce al desarrollo de este conjunto de anomalías infraumbilicales. Si la rotura ocurre después de la separación completa de los tractos genitourinario y gastrointestinal se produce una extrofia vesical clásica. Sin embargo, si esta ocurre antes del descenso del tabique urorectal se produce externalización del tracto urinario inferior y de la porción distal del tracto gastrointestinal, dando lugar a una extrofia de cloaca (figura 1).

Etiopatogenia

La causa exacta de esta enfermedad aún no ha sido identificada. Solo se sabe que el evento desencadenante ocurre precozmente en el embarazo.

Clínica

a) Período fetal. En el embarazo es posible sospechar esta alteración al existir imposibilidad de identificar la vejiga en ecografías sucesivas, disminución del espesor de la pared abdominal, cordón umbilical de implantación baja, genitales de posición anormal (anterior o posterior), falo corto, aumento del diámetro pélvico, con separación de las ramas del pubis, así como onfalocele, malformaciones de las extremidades inferiores y/o mielomeningocele (sugierentes de extrofia cloacal).

b) Período de RN: La mayoría de estas variantes son fácilmente identificables al nacer. Por lo general, la extrofia vesical se ve más en recién nacidos de término con buen peso de nacimiento, y los de extrofia cloacal suelen ser RN pretérmino, con bajo peso de nacimiento

c) Infancia; Las variantes infrecuentes pueden pasar desapercibidas e identificarse en la infancia solo por incontinencia urinaria persistente o alteraciones de la marcha.

Examen físico

En la extrofia vesical clásica, están involucrados el tracto urinario inferior, genitales y aparato locomotor, mientras que en la extrofia de cloaca hay mayor compromiso del tracto gastrointestinal y del sistema nervioso central (SNC).

A) Extrofia vesical clásica; La pared abdominal es alargada, el ombligo es de implantación baja, se ubica en el borde superior de la placa vesical y puede asociarse a un defecto herniario o un pequeño onfalocele. La vejiga abierta anteriormente, con su mucosa totalmente expuesta. El ano está más anterior, pero la función esfinteriana es normal. Los huesos del pubis están ampliamente separados y, además pueden estar acortados y rotados externamente (30%).

Extrofia vesical femenina: El clítoris es bífido, los labios mayores están separados y la vagina es corta y más anterior (figura 2).

Extrofia vesical masculina: La placa uretral está abierta y se extiende a lo largo del falo corto, ancho y con curvatura dorsal. El glande está abierto y es plano. (figura 3)

B) Extrofia de cloaca; Los músculos rectos y los huesos del pubis están separados. La vejiga está abierta en la pared abdominal inferior y dividida en 2 mitades adyacentes al segmento expuesto del ciego. Los orificios que comunican el íleon terminal, el apéndice (uno o dos) y el intestino distal son evidentes al interior de la placa cecal y el íleon terminal puede prolapsarse como un “trompa” a través de esta (apariciencia en trompa de elefante). Se presenta con ano imperforado y puede asociarse a onfalocele. Un 95% presenta mielodisplasia y un 65% tiene una malformación de las extremidades inferiores. En hombres, el falo generalmente es bífido y pequeño, con cada hemiglande ubicado caudal a cada hemivejiga, o puede estar ausente. En mujeres, el clítoris es bífido y puede haber dos hemivaginas con un útero bicorne. (Fig. 4)

Estudios de imágenes

Permiten identificar y diagnosticar otras posibles malformaciones tanto pélvicas abdominales como de columna y medula vertebral. Lo básico debe ser ecografía renal, ecografía de médula espinal, radiografía de columna vertebral y de pelvis, Otros estudios tardíos pueden incluir la resonancia magnética (RNM) y uretrocistografía.

Diagnóstico

En forma antenatal se puede hacer desde las 16 semanas de gestación y post natal es evidentemente clínico.

Manejo

De existir diagnóstico antenatal, lo ideal es que pueda nacer en un centro especializado, donde se pueda hacer consejería a los padres. No existe experiencia que avale la indicación de cirugía fetal. No se recomienda parto vaginal por existir mayor riesgo de lesión de la placa vesical.

Hoy ha dejado de ser una emergencia y/o urgencia médica quirúrgica, lo que permite un traslado en buenas condiciones a un centro especializado que pueda manejar estos niños con patologías de baja frecuencia y alta complejidad

Tratamiento quirúrgico

Los objetivos del abordaje quirúrgico actualmente son; (1) reconstrucción de la pared abdominal, (2) reubicación y cierre anatómico de la vejiga extrófica, (3) preservar la función renal y lograr la continencia urinaria y (4) reconstrucción de los genitales externos.

Históricamente, la reconstrucción se realizaba en 3 etapas comenzando desde RN. Sin embargo, en la actualidad existen centros en los que los equipos multi céntricos se organizan para realizar una cirugía diferida ofreciendo lo mejor a cada niño. Esto se puede lograr puesto que cada profesional coopera con la experiencia que ha acumulado tratando patologías que son de baja frecuencia y alta complejidad.

Los pasos quirúrgicos son:

A) Cierre de la vejiga con aproximación de los huesos del pubis, sin necesidad de osteotomía. En pacientes con extrofia de cloaca debe realizarse derivación intestinal.

B) La etapa dos consiste en el cierre completo del pene. En algunos centros realizan el procedimiento de Kelly o Reconstrucción Radical de Partes Blandas que permite en varones dar mayor longitud al pene e intentar, en esta etapa, la continencia vesical

C) La tercera etapa consiste en la evaluación de la incontinencia urinaria que se puede realizar por cirugía de cuello vesical y/o cistoplastia de aumento

Complicaciones

Al ser una condición compleja en sí, esta presenta sus propias complicaciones tempranas como dehiscencia de la herida operatoria, prolapso vesical, fístulas uretrales o vésicocutáneas (4 - 19%), estenosis uretral (8%). Por otro lado, las tardías puede ser RVU, ITU recurrente, incontinencia urinaria, litiasis vesical, fibrosis de la pared abdominal, ruptura vesical, prolapso uterino, insuficiencia renal, eyaculación retrógrada, oligospermia e infertilidad y Sd. Intestino Corto (Extrofia cloacal).

Pronóstico

Actualmente, estos pacientes tienen una excelente sobrevida, logrando continencia urinaria hasta en 75-80% de los niños con extrofia vesical y algo menor en casos de extrofia cloacal (65-70%). Muchos de estos últimos requerirán derivaciones

urinarias e intestinales permanentes. En general, la función sexual está conservada y la mayoría son fértiles. En las mujeres portadoras, se recomienda el parto por cesárea para evitar que la extrofia se rompa.

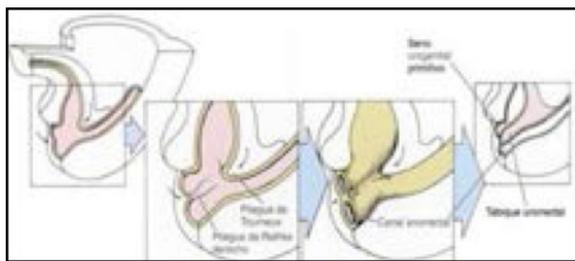


Figura 1:
División de la cloaca en un seno urogenital primitivo anterior y un recto posterior entre la 4° y 6° semanas de gestación.



Figura 2-3:
Extrofia vesical clásica. Ombligo bajo y ano más anterior. A la izquierda, mujer con placa vesical y uretra abiertas, con clítoris bifido. A la derecha, hombre con falo corto, ancho e invertido. Distancia anormal entre escroto y falo.



Figura 4:
Extrofia de cloaca. Onfalocele gigante y hemivejigas adyacentes a la placa cecal extrófica. Falo pequeño y bifido, con su hemiglande y hemiescroto ubicados distal a la

Lectura Recomendada

1. Wilcox, D.T.; Chitty, L.S.: Non-visualisations of the fetal bladder: aetiology and management. *Prenat Diagn* 2001;21:977-983.
2. Thomás, D.; Duffy, P.; Rickwood, A.: *Essentials of Pediatric Urology*. Second Edition. Liverpool UK, 2008.
3. Gearhart, J.P.: The bladder exstrophy-epispadia-cloacal exstrophy complex. In: Gearhart, J.P.; Rink, R.C.; Mouriquand, P. (Eds.), *Pediatric Urology*. Philadelphia: Saunders, 2001, 511- 46.
4. Woodhouse, C.R.J.: Genitoplasty in exstrophy and epispadias. In: Stringer, M.D.; Oldham, K.T.; Mouriquand, P.D.E. (Eds.). *Paediatric Surgery and Urology: Long-Term Outcomes*. Cambridge University Press, 2006: 583-594

Conceptos generales hidratación hidroelectrolítica

Dr. Marco Andrés Valenzuela A.

El soporte hidroelectrolítico del paciente en el pre y post operatorio sigue siendo un desafío. Este capítulo pretende aportar conceptos actualizados de la fisiología y manejo tanto del paciente estable como del inestable.

Definición

La base de la adecuada función celular precisa de la homeostasis del líquido intracelular (LIC), líquido extracelular (LEC) y electrolitos. Dicha homeostasis depende de los siguientes factores:

- Concentración de LIC y LEC
- Tipo y concentración de electrolitos
- Permeabilidad de las membranas celulares
- Función del riñón.

Etiología

Muchas variables pueden alterar el equilibrio hidroelectrolítico del paciente, esto ocurre principalmente cuando hay un déficit o exceso en el LEC (agua y/o electrolitos) lo cual altera el metabolismo celular. En la tabla 1 se enumera las causas más frecuentes de desequilibrio hidroelectrolítico.

Tabla 1: Etiología del desequilibrio hidroelectrolítico.

		Factores contribuyentes	Manifestación clínica	Diagnóstico, Test, Resultados
Hipovolemia. Déficit de volumen de líquidos.	Disminución del volumen de sangre. Disminución del volumen de LEC.	Vómitos, diarrea, fiebre, pérdida de sangre, diabetes mellitus no controlada.	Pulso débil y rápido; baja de PA; mareo; sed; piel fría y pálida; Confusión; calambres musculares.	Disminución de hemoglobina y hematocrito con pérdida de sangre completa; aumento del hematocrito con desplazamiento del líquido plasmático de los espacios intravasculares a los intersticiales; aumento de BUN y niveles séricos de sodio.
Hipervolemia. Exceso de volumen de líquidos.	Aumento del volumen de sangre. Disminución del volumen de LEC.	Insuficiencia renal, insuficiencia cardíaca congestiva, transfusión de sangre, terapia prolongada con corticosteroides.	Taquipnea, aumento de PA; pulso delimitador; presencia de tercer ruido cardíaco; edema dependiente.	Disminución del hematocrito, BUN; niveles séricos de sodio normales con niveles disminuidos de potasio.

Hiponatremia	Deficiencia de sodio (nivel sérico de sodio <135 mEq / L)	SIADH; terapia diurética; enfermedad renal; sudoración excesiva; hiperglucemia; Estado de NPO; insuficiencia cardíaca congestiva; efectos secundarios de anticonvulsivos, agentes glucémicos, antineoplásicos, antipsicóticos y sedantes	Letargo, náuseas, apatía, calambres musculares, espasmos musculares, confusión (en estados severos)	Disminución de los niveles de sodio en la orina y el suero; niveles elevados de hematócrito y proteína plasmática
Hipernatremia	Exceso de sodio (nivel sérico de sodio) > 145 mEq / L)	Déficit de agua; diabetes insípida; Diarrea; hiperventilación; administración excesiva de corticosteroides, bicarbonato de sodio o cloruro de sodio	Temperatura corporal elevada; letargo o inquietud; sed; piel seca y enrojecida; debilidad; irritabilidad; hiporreflexia; ataxia; temblores; taquicardia; hipertensión o hipotensión; oliguria; edema pulmonar	Aumento del sodio sérico y disminución de los niveles de sodio en la orina
Hipocalcemia	Deficiencia de potasio (nivel de potasio sérico <3.5 mEq / L)	Ingesta inadecuada de potasio, diarrea, vómitos, enfermedad renal crónica, uso de SNG, poliuria, terapia con corticosteroides,	Fatiga; debilidad muscular; pulso lento y débil; fibrilación ventricular; parestesias; calambres en las piernas; estreñimiento; disminución de PA	Depresión del ST o intervalo PR prolongado en el ECG, aumento del pH arterial y niveles de bicarbonato, niveles de glucosa ligeramente elevados
Hipercalemia	Exceso de potasio (nivel de potasio sérico) > 5 mEq / L)	Consumo excesivo de potasio, insuficiencia renal, enfermedad de Addison, quemaduras, uso de diuréticos conservadores de potasio, inhibidores de la ACE, antiinflamatorios no esteroideos (AINE), terapia crónica con heparina	Debilidad muscular oculta, náuseas, taquicardia inicial seguida de bradicardia, disritmia, parálisis flácida, parestesia, irritabilidad, ansiedad	Depresión ST; ondas T altas; o ausencia de ondas P en el ECG; disminución del nivel de pH arterial
Hipocalcemia	Deficiencia de calcio (nivel de calcio sérico <8.5 mg / dL)	Inadecuada ingesta o absorción, depósito en hueso o tejidos blandos; transfusiones de sangre, disminución de PTH y vitamina D	Confusión, parestesias, espasmos musculares, hiporreflexia	Segmento de QT prolongado en el ECG, ruidos intestinales hiperactivos

Hipercalcemia	Exceso de calcio (calcio sérico > 12 mg / dL)	Hiperparatiroidismo, metástasis óseas, sarcoidosis, exceso de vitamina D	Fatiga, debilidad, letargia, anorexia, náuseas, estreñimiento	Reducción del segmento QT u ondas T deprimidas y ensanchadas en el ECG
---------------	---	--	---	--

Hipofosfatemia	Deficiencia de fosfato (nivel de fosfato sérico <2 mg / dL)	Malabsorción intestinal, aumento de la excreción renal	Trombocitopenia, debilidad muscular, irritabilidad, confusión, entumecimiento	Disminución de la frecuencia cardíaca, hipoxia
----------------	---	--	---	--

Desequilibrio	Definición	Factores contribuyentes	Manifestación clínica	Diagnóstico, Test, Resultados
---------------	------------	-------------------------	-----------------------	-------------------------------

Hiperfosfatemia	Exceso de fosfato (fosfato sérico > 4,5 mg / dL)	Quimioterapia, laxantes, hipoparatiroidismo	Confusión, parestesias, espasmos musculares, hiperreflexia	Segmento de QT prolongado en el ECG, ruidos intestinales hiperactivos
-----------------	--	---	--	---

Hipomagnesemia	Deficiencia de magnesio (magnesio sérico <1.5 mEq / lL)	Desnutrición, mal absorción intestinal, alcoholismo, disfunción renal, uso de diuréticos tiazídicos	Depresión, confusión, irritabilidad, hiperreflexia, debilidad muscular, ataxia, nistagmo, convulsiones	Taquiarritmias
----------------	---	---	--	----------------

Hipermagnesemia	Exceso de magnesio (magnesio sérico > 2.5 mEq / lL)	Insuficiencia renal, ingesta de antiácido excesiva	Náuseas, vómitos, debilidad muscular	Bradycardia, disminución de la PA
-----------------	---	--	--------------------------------------	-----------------------------------

LEC – líquido extra celular. BUN – nitrógeno ureico en sangre. PA – presión arterial. SIADH – síndrome de secreción inadecuada de hormona antidiurética. NPO – nada por boca. SNG – sonda nasogástrica. ECG – electrocardiograma. ACE – enzima convertidora de angiotensina. PTH – hormona paratiroides.

Tratamiento

La prescripción de líquidos y electrolitos debe ser muy cuidadosa y con mucha atención. Debe responder necesariamente a las siguientes bases fisiopatológicas:

- Soporte circulatorio para resucitación del colapso vascular
- Reemplazo de déficit previos preoperatorios de líquidos y electrolitos
- Reemplazo de pérdidas continuas peri y post operatorias
- Mantenimiento

Siguiendo estos lineamientos, generalmente nos enfrentamos a las siguientes situaciones (en orden de frecuencia):

Situación 1: Paciente en ayuno estable pre o post operatorio (mantenimiento)

Se trata del paciente que está en espera de completar ayuno para una cirugía electiva o de urgencia, pero que no reviste pérdidas previas ni futuras; la fórmula recomendada para calcular los volúmenes de líquido a aportar es la de Holliday y Segar (1957) más las necesidades de electrolitos.

Tabla 2: Cálculo de requerimiento según Holiday y Segar

Requisitos de líquido:	
Primeros 10 kg de peso corporal	100 ml / kg
Segundos 10 kg de peso corporal	50 ml / kg
cada kg adicional	20 ml / kg
Requisitos de electrolitos	
Sodio	1 mEq/día
Cloruro	1 mEq/día
Potasio	0.5 a 1 mEq/kg por día

La solución ideal para usar es glucosada al 5% (500ml) NaCl 10% (20ml) KCl 10% (10 ml), también se puede utilizar solución salina 0.9% en períodos preoperatorios y preoperatorios acotados. El uso de soluciones glucosadas al 5% no tiene por objetivo cubrir necesidades calóricas, simplemente evitan la cetosis del ayuno.

Situación 2: Paciente inestable con patología quirúrgica o trauma (reemplazo de déficit y pérdidas)

Se trata del paciente con desequilibrio hidroelectrolítico previo e inestable, con un espectro que va desde una leve hipovolemia casi asintomática hasta el shock hipovolémico.

La hipovolemia (leve, moderada y severa-shock) debe tratarse con fluidos intravenosos. La reposición se inicia con cristaloides isotónicos (solución salina 0.9% o ringer lactato) a razón de 20 ml/kg en bolos hasta los 60 ml/kg; posterior a esto se debe considerar el uso de expansores plasmáticos, coloides, hemoderivados y/o inotrópicos según sea la patología que causó el desequilibrio.

El fundamento fisiopatológico de la administración rápida de fluidos por vía intravenosa se basa en el aumento de la precarga para mejorar el gasto cardíaco en etapas iniciales de la resucitación.

El reemplazo de los déficits posteriores será de acuerdo con la patología a enfrentar y el instante de la reposición. A este momento se llama fase de optimización y la restitución hidroelectrolítica debe ser de forma más lenta para evitar la sobrecarga.

Con relación a los líquidos debe tenerse en cuenta el reemplazo de las pérdidas continuas por tercer espacio, pérdidas insensibles y pérdidas asociadas a la evolución de la enfermedad (vómitos, fleo, drenajes, etc) siempre reponiendo con solución salina 0.9%, esta restitución incluirá el peroperatorio por lo que el rol del anestesista es primordial para el cálculo de todas las pérdidas incluyendo además las evaporativas en cirugías abiertas y eventualmente pérdidas hemáticas o de líquido intersticial intraoperatorio.

El post operatorio de estos pacientes normalmente será en una unidad de cuidados intensivos pediátricos (UCIP) y se seguirán manejando de forma puntual los desequilibrios ya sean hipo- híper o iso tónicos acompañados o no de hipernatremia, hiponatremia, hipokalemia o hiperkalemia. Otros trastornos electrolíticos son muy infrecuentes y son siempre de manejo especializado de la UCIP.

En la supervisión del correcto manejo hidroelectrolítico juega un papel fundamental la observación clínica, el seguimiento estricto de peso del paciente, balance de fluidos y la diuresis horaria. Los electrolitos y gases deben seguirse de forma diaria en laboratorio.

Complicaciones

El uso inapropiado o excesivo de líquidos endovenosos puede llevar a desequilibrios aún mayores del que eventualmente se estaba tratando, con aumento de la morbimortalidad de estos pacientes (encharcamiento, hiponatremia iatrogénica, falla renal, falla cardíaca, convulsiones y muerte).

Lectura Recomendada

- 1. Dineen S., MD and Paul Schumacher, MD. Disorders of Acid-Base, Fluids, and Electrolytes.**
- 2. Paz J. Fluid and Electrolyte Imbalances.**
- 3. Lander A.. Pediatric fluid and electrolyte therapy guidelines. Basic Science. Surgery 31:12; 2013.**

Definición

Niño/a que presenta compromiso vital en los primeros minutos o potencialmente vital en las primeras horas después de un trauma de alta energía con compromiso de uno o más de sus sistemas.

Diagnóstico

La aproximación diagnóstica se basa en dos elementos:

a. Cinemática del trauma:

El mecanismo del trauma y su cinemática son los elementos más importantes en la pesquisa de lesiones. Otros elementos que se consideran son quemadura producida en incendio, la intoxicación por monóxido de carbono, la hipotermia, y las explosiones. Es importante solicitar a los padres, acompañantes y/o al propio niño antecedentes como alergias, uso de medicamentos, patologías previas y última ingesta de alimentos.

b. Examen físico:

Siempre en el mismo orden para una correcta evaluación de los sistemas vitales. Debe considerarse el factor tiempo para examinar, evaluar y tratar lo antes posible.

1º Evaluación primaria: El manejo del niño consiste en el “A B C”

A. Mantenimiento de la vía aérea, con control de la columna cervical; B. Respiración y ventilación; C. Circulación con control de las hemorragias externas; D. Déficit neurológico; E. Exposición corporal: desvestir y cubrir completamente para evitar hipotermia.

2º Evaluación secundaria

Después de que la evaluación primaria se haya terminado y una vez que se ha iniciado la correcta resucitación, si es que hubo lesiones que hubieran puesto en peligro la vida del niño, se evalúa al niño efectuando un examen segmentario de cabeza a pies. Este mantiene la semiología clásica e incluye estudios de imágenes, mientras estos no interfieran con las medidas terapéuticas.

3º Fase de atención definitiva.

De acuerdo con los hallazgos decidirá cómo continua el tratamiento en esta fase final. Es importante que en ella se traten todas las lesiones y condiciones del niño que sobrepasen las acciones que se puedan realizar en el box de urgencia y que sean necesarias de efectuar ya sea en:

a.- Pabellón quirúrgico: Ahí se realizan las intervenciones necesarias para detener el sangramiento intra-abdominal o intratorácicos, evacuación de hematomas intracraneanos, estabilización de fracturas mayores, etc.

b.- Unidad de tratamiento intensivo: Es el lugar para el manejo integral de las lesiones, monitoreo de lesiones intracraneales, tratamiento conservador de lesiones intraabdominales y ventilación mecánica por distintas circunstancias traumáticas.

c.- Preparación para un traslado apropiado a una institución que pueda proporcionar un nivel de atención médica más especializada cuando se han sobrepasado las capacidades médicas o de equipamiento.

La omisión de cualquiera de estos pasos durante la evaluación y/o tratamiento del niño lesionado puede resultar en invalidez innecesaria o muerte.

El niño con trauma múltiple debe ser continuamente reevaluado tanto en su A, B, C como en la respuesta a las medidas de resucitación lo que también es necesario en la fase de evaluación secundaria y medidas terapéuticas realizadas.

Es primordial mantener una alerta constante, con alto índice de sospecha de las lesiones, basado en la cinemática para lograr un adecuado diagnóstico de las lesiones y su tratamiento precoz.

Evaluación y manejo inicial de trauma pediátrico

No olvidar usar siempre precauciones universales (por contacto con sangre y secreciones), registrar los hallazgos y medidas terapéuticas en forma cronológica y guardar todas las pruebas forenses que hubiere.

A. Vía aérea.

Al manejarla, asuma siempre, en todo trauma de alta energía y en los por encima de las clavículas, la posibilidad que exista lesión de columna cervical.

Eleve el mentón o levante la mandíbula, limpie de cuerpos extraños, coloque cánula orofaríngea si el niño está inconsciente, administre oxígeno en altas dosis con máscara con reservorio de modo de obtener una fracción inspirada de oxígeno > de 0.85.

El método inicial de elección para obtener una vía aérea en trauma es la intubación orotraqueal bajo visión directa con adecuada inmovilización de columna cervical. En la emergencia, intube por vía orotraqueal a todo niño con vía aérea desprotegida, escala de coma de Glasgow igual o menor que ocho, obstrucción de la vía aérea superior o que esté en apnea. No intube un niño hipóxico sin antes haberle otorgado O₂ mediante mascarilla y Ambú. Realice cricotiroidotomía en niños con imposibilidad de efectuarle intubación orotraqueal y en caso de que la vía aérea no pueda ser mantenida con ventilación con máscaras y Ambú con reservorio, como podría suceder en lesiones anteriores del cuello u obstrucciones de la vía aérea superior. Esta puede ser por punción seguida de ventilación con sistema jet de O₂ a alto flujo, en menores de 9 años o quirúrgica con cánula de traqueostomía N° 5 o 6, en niños sobre nueve años. La traqueostomía es una alternativa útil, pero requiere de mayores destrezas, más tiempo para realizarla y pabellón quirúrgico.

B. Ventilación y respiración.

Evaluación

Exponga el tórax, determine la frecuencia y profundidad de las respiraciones, inspeccione

y palpe movimientos torácicos uni o bilaterales, así como cualquier otro signo de lesión como movimientos paradójales en una o más zonas de la pared torácica. No espere signos tardíos como cianosis o desviación de tráquea que solo tienen valor cuando están presentes. La ingurgitación yugular puede no estar presente en neumotórax hipertensivos, contusión cardíaca o taponamiento cuando hay hipovolemia.

Tratamiento

Mantenga concentraciones altas de oxígeno.

El neumotórax hipertensivo se trata como una emergencia con descompresión mediante una bránula - que permite la salida del aire desde el espacio pleural a la atmósfera - en el 2º espacio intercostal a nivel de línea medio clavicular seguida de instalación de un tubo pleural en 5º espacio intercostal por delante de línea medio axilar. A continuación es necesario realizar una radiografía de control para evaluar la expansión y ubicación del tubo. Esta técnica NUNCA se debe usar como método diagnóstico inicial de esta patología, puesto que, un grupo importante de estos niños sellan su lesión y dejan de filtrar aire después de la descompresión con el tubo pleural.

En neumotórax abiertos o aquellos penetrantes con efecto aspirativo se deben sellar los tres bordes que actúan como válvula, permitiendo la salida de aire del espacio pleural en espiración y no dejando que entre el aire atmosférico en la inspiración, a través del borde libre no vaselinado.

En tórax inestable: fije la pared inestable con una mano, oxigene y quite el dolor con bloqueos intercostales con lidocaína/ bupivacaína. Si no logra con estas medidas gases adecuados o el esfuerzo ventilatorio del niño es importante, intúbelo e inicie ventilación mecánica.

En hemotórax masivo descomprima inmediatamente con tubo pleural en el 5º espacio intercostal, por delante de la línea medio axilar. Antes de descomprimir es importante tener al menos dos vías venosas pasando volumen ya que al realizar este procedimiento puede seguir sangrando o reactivarse el sangramiento taponado por el hemotórax masivo. Esto agravaría aún más al niño si no se estaba reponiendo el volumen.

C. Circulación

1º Evalúe el pulso (calidad, frecuencia y regularidad), color de la piel, llene capilar. Identifique hemorragias exanguinantes externas y comprímalas, sospeche hemorragias internas. Califique nivel de conciencia (alterado por hipoperfusión con hipoxia y/o hipercapnia o por trauma craneoencefálico). Monitoree temperatura, frecuencia respiratoria y cardíaca, presión arterial, presión arterial media, diuresis, electrocardiografía, saturación de oxígeno y, si está intubado, capnografía.

2º Trate inicialmente el shock hipovolémico colocando dos catéteres intravenosos gruesos idealmente en el territorio de la cava superior (la vía de acceso percutáneo es más rápida y segura que la vía venosa central). La punción intraósea en un hueso largo no lesionado proporciona un acceso venoso de emergencia transitorio fácil. Puede efectuarse a cualquier edad, siendo de preferencia en menores de seis años. La denudación venosa se reserva cuando no es posible practicar la venopunción

en un máximo de dos o tres intentos y se prefiere en niños de siete o más años Las vías venosas centrales, si se cuenta con experiencia o anestesiólogo entrenado, se pueden realizar recordando que no es una vía preferencial para iniciar la reposición de volumen ya que es más lenta en su colocación, requiere mayor entrenamiento y lo más importante es que infunde menos volumen a igualdad de diámetro. Tome muestras de sangre para obtener el grupo y Rh , además, solicite exámenes hematológicos tales como: coagulación, bioquímicos de sangre. También se debe realizar un análisis de orina para pesquisar lesiones o patologías preexistentes. Al mismo tiempo, inicie la administración de solución de Ringer lactato o de Cloruro de Sodio al 0.9% con 20 ml / kg. tibio entre 37 y 39° C rápido en 10 minutos. Es vital que aplique presión directa sobre el sitio del sangrado para comprimir hemorragias externas importantes y no use Kelly a ciegas. En extremidades se pueden usar férulas neumáticas transparentes y solo en el extremo distal de una amputación de extremidad se puede colocar torniquete.

Coloque sonda uretral, a menos que esté contraindicada por lesión de uretra que se sospecha por presencia de sangre en el meato, hematoma escrotal o perineal, asimetrías pelvianas sugerentes de fracturas especialmente del pubis, etc. La sonda Foley al medir diuresis horaria permite evaluar la función renal y efectividad de la resucitación. Es necesario observar las características de la orina y medir la presión intravesical (intraabdominal indirectamente). Si hay contraindicación se debe colocar un catéter percutáneo supra púbico. Además, coloque sonda nasogástrica, a menos que esté contraindicada por lesión de lámina cribiforme que se sospecha por ojos de mapaches o salida de líquido cefaloraquídeo por nariz u oídos. Si hay contraindicación de colocar la sonda gástrica por vía nasal colóquela por vía oral ya que descomprime el estómago disminuyendo riesgo de aspiración, evita la dilatación gástrica aguda especialmente en niños que lloran, facilita el examen abdominal y permite ver las características del líquido aspirado.

3º Evalúe la respuesta al tratamiento del shock: Los mismos síntomas y signos de perfusión tisular inadecuados usados para diagnosticar el estado de shock son de importancia para valorar la respuesta del paciente ya sea por su mejoría o deterioro. En estado de shock, la persistencia de la acidosis se debe tratar con una adecuada reposición de volumen, oxigenación y ventilación. Solo use bicarbonato si, pese a lo anterior, el pH está bajo 7.2.

4º Decisiones terapéuticas: la metodología de bolos de Ringer lactato o de Cloruro de Sodio, al 0.9% a razón de 20 ml / kg de peso y evaluación de su respuesta, permite identificar a aquellos niños cuyas pérdidas de sangre han sido menores que lo esperado y también a los que continúan sangrando. Existen tres respuestas a la administración inicial de fluidos en bolos:

a.- Rápida: si el niño se estabiliza después del primer bolo se debe mantener con requerimiento normal de volumen, hospitalizar para observar, monitorizar y efectuar evaluaciones frecuentes.

b.- Transitoria: es necesario repetir un segundo bolo y si requiere un tercero coloque inmediatamente 20 ml / kg de sangre ó 10 ml/ kg de glóbulos rojos y plasma fresco más plaquetas. Hospitalizar en U.T.I. o intermedio para su manejo y estar atento ya que el niño puede requerir una intervención quirúrgica de urgencia, que habitualmente es abdominal.

c.- Mínima o ausencia de respuesta confirma la necesidad de intervención quirúrgica inmediata por lo que se debe - en general - trasladar al pabellón para detener la hemorragia exanguinante y hacer post operatorio en U.T.I. Es importante recordar que un taponamiento cardíaco puede no presentar respuesta a la administración de fluidos. Se debe considerar esa opción si el mecanismo lesional es sugerente de lesión cardíaca. Reevaluar permanentemente es la clave para diagnosticar estos problemas precozmente.

D. Déficit neurológico

Si el médico que tiene el primer contacto con el niño accidentado no es un experto en el manejo inicial del trauma craneoencefálico debe desarrollar un conocimiento práctico del cuidado inicial de estos pacientes.

E. Exposición corporal

Desvestir para detectar lesiones externas inadvertidas especialmente en el dorso y cuyas evidencias permitan sospechar lesiones internas. El monitoreo de la temperatura corporal es esencial debiendo mantenerla entre 36 y 37°. Para ello se utilizará la sala de resucitación calefaccionada, frazadas o cobertores térmicos apropiados, fluidos endovenosos calentados a 39° C y, también, aire o gases inhalantes calentados. Evitar la hipotermia es fundamental ya que agrava el shock y altera la coagulación.

Exámenes iniciales

Las imágenes básicas son radiografía de: tórax, pelvis (en trauma de alta energía) y columna cervical, además del ultrasonido. Lo importante es no depender del resultado de los exámenes. Las medidas terapéuticas iniciales son primero y se complementan con los resultados.

Lectura Recomendada

1. Alcoholado I. Trauma Pediátrico en Servicio de Urgencia. En C. G. Rostián. Cirugía Pediátrica 2ª Edición. Santiago Chile: Editorial Mediterráneo, 2014. P. 183-188
2. Iñón A. Trauma en Pediatría 2ª Edición. Buenos Aires, Argentina, Librería AKADIA Editorial, 2009

Consideraciones generales de la cirugía neonatal

Dr. Rodrigo Casals A.

Introducción

De todos los pacientes pediátricos, los recién nacidos se caracterizan por tener los cambios fisiológicos más rápidos y notorios. Estos son necesarios para la adaptación al ambiente extrauterino, después de largas semanas en soporte placentario. En este contexto, cualquier noxa; sea una malformación congénita, alteración genética o complicación adquirida, demanda un gasto energético y genera estrés sobre su ya exigida homeostasis. Es por esto que el manejo de un paciente neonato con alguna condición que pudiera requerir cirugía, necesita de conocimiento de la fisiología y fisiopatología del recién nacido, además de la embriología, anatomía y las técnicas quirúrgicas adecuadas para esta edad.

Epidemiología

Aproximadamente entre un 2-5 % de los recién nacidos vivos (RNV), nacen con alguna malformación congénita (MC). De ellos, un 30 % morirían sin intervención quirúrgica, de hecho, en EEUU se estima que las MC representan el 21 % de la mortalidad neonatal. En Chile, según el Estudio Colaborativo Latinoamericano de Malformaciones Congénitas (Eclamc), se estima anualmente nacen 10,925 pacientes con malformaciones, equivalente a un 3,9 % de los RNV (según los datos de natalidad correspondientes a la década del 2000- 2010) de ellos, aproximadamente 3,000 morirían de no mediar una cirugía. Cabe destacar que, según varios estudios, en un 20% de estos casos un factor genético es demostrable, en un 10% corresponde a un factor ambiental, y en un 70% se desconoce factor causal.

Esta estadística de morbilidad y mortalidad no incluye condiciones adquiridas, o complicaciones secundarias a la prematuridad. Si se considera que el año 1992, un 5% de los RNV eran de pretérmino (24 a 36 semanas de gestación) y para el año 2014 ya un 8% lo eran se aprecia que esta condición va en aumento, junto con las complicaciones quirúrgicas y necesidad de apoyo del cirujano neonatal, que esta condición conlleva.

Basados en estos datos, se observa que, si bien la natalidad va bajando en nuestro país, la tasa de pacientes recién nacidos susceptibles de requerir un procedimiento quirúrgico, aparentemente va en aumento.

Diagnóstico prenatal

El ultrasonido es actualmente el examen inicial de screening del feto en gestación. Dentro de las imágenes de estudio prenatal también encontramos la resonancia magnética (RM) fetal. Complementando estos estudios, existen exámenes de sangre de la madre, tales como α fp, gonadotropina coriónica y estriol en sangre materna (llamado triple test), dna fetal libre en plasma materno y, por otro lado, técnicas invasivas como muestras de líquido amniótico, estudio placentario de vellosidades coriónicas, muestras de cordón umbilical y estudios fetales y fetoscopia.

El cirujano pediátrico en esta etapa es clave para la consejería prenatal, en conjunto con el obstetra y el neonatólogo.

Fisiología del recién nacido

El objetivo de este capítulo es abordar los aspectos de la fisiología del RN que son claves para el buen manejo de un neonato quirúrgico.

Temperatura

La temperatura normal de un recién nacido está en un rango entre 36,0° y 36,5°. Este grupo etario, tiene una labilidad térmica importante dada por: una relación área/peso mayor, la existencia de una capa de grasa subcutánea aislante más delgada, una zona de temperatura termoneutral mayor y la inexistente capacidad de termorregular a través de los calofríos. La pérdida de calor en el neonato se da a través de conducción, convección, radiación y evaporación, pero la principal vía es la radiación. La baja de temperatura provoca un aumento del metabolismo y del consumo de oxígeno y de calorías, puesto que el organismo intenta lograr la estabilización y esto reduce las escasas reservas energéticas, predisponiendo a inestabilidad hemodinámica y mortalidad.

La hipertermia, a su vez, se ha asociado a depresión respiratoria.

Glicemia

La glicemia del feto depende exclusivamente de la madre a través de la placenta. En las últimas etapas fetales, se produce una acumulación de reservas de glicógeno en hígado, huesos y músculo cardíaco principalmente. Al momento de nacer, el neonato tiene una capacidad muy limitada de realizar gluconeogénesis, por lo que depende de glicolisis y aporte exógeno, además que, a las dos a tres horas de nacimiento, ya ha disminuido sus reservas hepáticas de glicógeno. La hipoglicemia puede variar clínicamente desde una apnea, hipotonía, temblor, letargia, convulsiones, coma y muerte. Por otro lado, estados de hiperglicemia se asocian a hemorragias intraventriculares, deshidratación y alteración electrolítica.

Coagulación

Todos los recién nacidos son deficientes en vitamina k, por lo que un estado de hipoprotrombinemia puede ser esperable. Por otro lado, se registra entre un 20-40% de trombocitopenia en recién nacidos de UPC neonatales, con etiología variable tanto en RN sanos como en aquellos de riesgo o enfermos. Además, los estados de gravedad pueden gatillar una coagulación intravascular diseminada, y siempre existe la posibilidad de encontrarse con déficit congénito de factores de la coagulación. Es por esto que, en un paciente quirúrgico, las alternativas de problemas de coagulación se podrían encontrar en cualquier nivel de la cascada.

Ácido base e hidroelectrolítico

Post parto, el RN está compuesto aproximadamente por un 80% de agua. El solo ambiente extrauterino provoca una pérdida de peso de entre un 3-10% en líquidos, por lo que la reposición de estos y evitar que sigan disminuyendo es relevante.

Con relación a los electrolitos, el calcio alcanza un 75% de reservas fetales cercano a las 30 semanas de gestación. Por este motivo, los RN de pre término tienen de base una hipocalcemia esperable. Por otro lado, todos los neonatos están predispuestos a la hipocalcemia dado sus reservas limitadas, inmadurez renal, y un hipoparatiroidismo transitorio secundario a los niveles altos en la etapa fetal. El potasio, por su lado, tiene valores levemente mayores en la etapa neonatal comparado con el resto de la vida pediátrica, con valores de normalidad entre 4,5 y 6,5 meq/l. Esto se da también por cierto grado de inmadurez del riñón para la homeostasis. Todas estas situaciones, pueden traer consecuencias graves desde un punto de vista hemodinámico, en un recién nacido quirúrgico que, por lo general, estará en ayuno, con pérdidas aumentadas, y en una condición basal de estrés.

Preparación prequirúrgica y cuidados intraoperatorios

Es importante considerar que los RN de bajo peso, tienen de base una mortalidad 10 veces mayor que los de término; relacionándose con más del 75% de ellas. Por otro lado, la tasa de malformaciones anatómicas es 4 veces mayor que la de los RNT. Por ello, se deben mencionar estos datos cuando se informa la decisión quirúrgica a los padres y ellos firman el consentimiento informado.

Teniendo esto en cuenta, el acto quirúrgico involucra una serie de preocupaciones y detalles a considerar para poder minimizar el impacto de la cirugía sobre la condición basal de riesgo. En este sentido, la buena comunicación, planificación y coordinación con el equipo de salud, incluyendo; anestesista, neonatólogo, matronas/enfermeras, instrumentista quirúrgico es clave a la hora de realizar una cirugía.

Especial cuidado hay que tener con los aspectos distintivos de la fisiología descritos anteriormente:

- **Temperatura:** la temperatura ambiental debe ser mantenida cercana a la zona termoneutral de cada paciente. En caso de un recién nacido de término, entre 31°-34° sería lo óptimo. Para pretérminos o de bajo peso al nacimiento, entre 34- 35° es la recomendación. Es importante tratar de reducir el tiempo quirúrgico al mínimo y evitar que el niño se moje.
- **Glicemia:** contar con valor de glicemia pre quirúrgico, intraoperatorio y post quirúrgico e ir haciendo las correcciones necesarias, ya que su conservación en rangos normales va en directa relación a la mantención de su metabolismo corporal influyendo sobre su temperatura y, por otro lado, preserva la actividad cerebral y vida neuronal.
- **Estado hidroelectrolítico y acido-base:** su monitorización intraoperatoria y corrección a tiempo es clave para mantener un estado cardiovascular efectivo, recordando la labilidad de estos, puesto que pequeños cambios en otras esferas pueden repercutir rápida y letalmente.

- **Coagulación:** Un estudio preoperatorio del estado de la coagulación es recomendable en todo recién nacido que se va a operar. Esto se debe a que no se cuenta con historia clínica suficiente como para sospechar alguna alteración. Es importante asegurarse de que el niño haya recibido la dosis de vitamina K que todo recién nacido requiere.
- **Cerebral:** varios estudios han sugerido posibles influencias de la anestesia general sobre el desarrollo neurológico y cómo distintos grupos farmacológicos podrían tener un efecto mayor o menor sobre este órgano. Es por esto que el anestesista debe conocer no solo la fisiología del recién nacido para el manejo intraoperatorio, sino que también, cómo minimizar los efectos de su anestesia a largo plazo.
- **Respiratorio:** el pulmón es muy frágil en esta etapa y hay que estar muy atento al barotrauma y neumotórax intraoperatorio. El riesgo de apnea es alto, dada la inmadurez de los quimiorreceptores centrales y periféricos, con respuesta larvada a la hipoxia e hipercapnia. Además, la musculatura respiratoria presenta fatiga precoz ante pequeños esfuerzos y, a esto se suma la hipotonía que pueden generar los anestésicos. El riesgo de apneas es crucial en las primeras 2 horas postoperatorias, pero puede prolongarse hasta por 24 horas. La ASA (American Society of Anesthesiologists) ha desarrollado recomendaciones para observación de apnea según edad.

Lectura Recomendada

1. Berdan EA. Ch 1 physiology of the newborn. Díaz lk, ch 3 anesthetic considerations for the pediatric surgical conditions; Holcomb Gw, Murphy JP, Ostlie DJ; ashcraft's pediatric surgery; 6ta edición; toronto, Canadá; elsevier; 2014. P. 3-18. P. 34-51.
2. Puri P. Newborn surgery. 2da edición. Londres, Gran Bretaña, Arnold. 2003.
3. Nazer J, Cifuentes L. Malformaciones congénitas en Chile y latino america: una visión epidemiológica del eclamc del período 2000-2010. Rev med chile. 2011; 139: 72-78.

Definición

Se entiende por constipación funcional (CF) el paso de deposiciones, grandes, duras e infrecuentes que causan síntomas como dolor o sangrado al defecar. Se asocia fuertemente a conductas retentivas en pre-escolares. Afecta al 3% de la población infantil y habitualmente (más del 90%) no obedece a anomalías orgánicas.

Su definición más universalmente utilizada en la actualidad, de acuerdo con los criterios de Roma IV (vigentes desde el 2016) para trastornos funcionales digestivos desde lactantes hasta niños de 4 años, sugiere al menos 2 eventos en un mes de: deposiciones infrecuentes (2 o menos por semana), excesiva retención fecal, deposiciones muy duras, de gran tamaño o dolorosas al evacuar y presencia de grandes cantidades de materia fecal en recto. Al respecto se podría usar la Escala de Bristol modificada para valorizar la consistencia de las deposiciones (figura 1). En niños ya entrenados para ir al baño se asocian 2 criterios más: ensuciamiento fecal al menos una vez por semana y obstrucción del baño por materia fecal con esa misma frecuencia.



Figura 1

Otro concepto a definir es la desquicia infantil, la que de acuerdo con Roma IV, se refiere a lactantes que están inquietos, lloran, gritan, se ponen rubicundos en el intento por defecar, lo cual puede durar por 10 a 20 minutos y ocurre varias veces al día. Se resuelve espontáneamente dentro de algunas semanas y se considera una entidad evolutiva cuyo origen radica en una descoordinación del piso pélvico en lactantes sanos.

Etiología

La CF se produce por repetidos intentos de retención voluntaria de deposiciones en niños que tratan de evitar la sensación no placentera del acto de defecar por miedo asociado a la evacuación o por preferir jugar antes que ir al baño.

La retención de heces permite al colon reabsorber agua generándose deposiciones duras. En el primer año de vida es clásico que se presente un episodio agudo de constipación asociado a un cambio en la dieta (introducción de leche artificial, inicio alimentación semisólida) lo que generará evacuación de deposiciones duras y dolorosas. En prescolares, el comienzo de la constipación suele coincidir con el entrenamiento en el uso del baño, sobre todo si la familia mantiene una presión excesiva hacia el niño en ese sentido y/o se ve asociado a malas prácticas como un baño inadecuado, donde los niños no logran acomodar bien sus piernas lo que lo llevará a iniciar conductas para evitar la defecación. En escolares, contribuyen además al comienzo de la CF un mal entrenamiento en el hábito defecatorio, jornadas largas sin disponer de un baño cómodo, privado y adecuado, dieta pobre en fibras e insuficiente ingestión de líquidos. La obesidad infantil se ha visto estadísticamente asociada a mayor prevalencia de constipación, así como la pubertad en las niñas.

Clínica – diagnóstico

El diagnóstico es claramente clínico y según ROMA IV, se trata de niños sanos que en toda su exploración no deben exhibir señales de alarma y se caracterizan por presentar un crecimiento y desarrollo normal. Dado que el ensuciamiento fecal es altamente prevalente en estos pacientes (hasta el 70%), es frecuente que exista una mala calidad de vida asociada a ello, impactando en las relaciones familiares y escolares. Si no se hacen esfuerzos por comprender el origen del cuadro, que por lo demás es involuntario, se puede originar una fuente de menoscabo psicológico al niño con alteraciones del ánimo, autoestima, rendimiento escolar y relaciones sociales. Es frecuente, además, en los niños retenedores de materia fecal, que puedan presentar escapes urinarios diurnos o nocturnos, retención urinaria y/o infecciones de ese origen.

El examen físico está destinado a reasegurar al médico que está frente a un paciente sano y que no hay señales de enfermedades orgánicas. Debe consignarse entonces que su crecimiento es normal y que no hay señales carenciales u orientadoras de un síndrome de malabsorción. La exploración abdominal es crucial y en ella destaca que la distensión abdominal es una de las principales señales de alarma de enfermedad orgánica como Enfermedad de Hirschsprung o trastornos motores de otra índole. Además, en la palpación abdominal podrá constatarse en muchos casos el grado de impactación de materia fecal del paciente. La exploración perineal puede ser de gran ayuda para evaluar el ensuciamiento y la retención y el examen digital rectal no será urgente en esos casos, salvo que se sospeche una anomalía anatómica. La presencia de múltiples fisuras o hematomas puede orientar al abuso sexual infantil. El diagnóstico diferencial de la CF, sobre todo en lactantes incluye malformaciones anatómicas obstructivas (estenosis anal, ano anterior, etc), problemas metabólicos, alteraciones de inervación espinal (ej. mielomeningocele), y desórdenes neuroentéricos.

Debe recordarse que más del 90% de niños con Enfermedad de Hirschsprung tendrán una eliminación tardía del meconio, por ello, si este dato se presenta, asociado o no a señales obstructivas como vómitos, distensión abdominal o rechazo de la alimentación, deberán llevarse a cabo las exploraciones adecuadas. En pacientes funcionales, no es necesario efectuar exámenes, sobre todo al inicio.

Una radiografía abdominal podría ser útil para evaluar el grado de impactación fecal, cuando el examen físico no lo permita claramente, aunque se reconocen grandes variaciones en la interpretación de ella entre diferentes operadores.

Tratamiento

El tratamiento de la CF es exitoso mientras más pronto se establezca, especialmente en lactantes. En niños mayores debe priorizarse la educación del paciente y su familia. Desde que se recoge la historia y se realiza el examen físico se debe iniciar dicha educación, despejando dudas, derribando mitos, dando seguridad y eliminando los miedos, lo que se conseguirá más adecuadamente desde la explicación evolutiva del trastorno y el ensuciamiento que es involuntario debido al exceso de deposiciones retenidas en el recto y la consecuente relajación refleja del esfínter anal interno.

La CF no es peligrosa y se resuelve cuando el niño se siente confiado en que la eliminación de deposiciones no será dolorosa. El entrenamiento para ir al baño se desarrollará sin problemas cuando haya desaparecido el miedo a defecar.

La ansiedad excesiva de la familia y las prácticas coercitivas relacionadas al entrenamiento en el uso del baño serán contraproducentes en el intento del control de esfínteres.

Medidas encaminadas a ablandar las deposiciones y asegurar una defecación no dolorosa son una parte importante del tratamiento. Lamentablemente, no se dispone de amplios estudios bien elaborados que aborden el uso de fibra adicional o líquidos aumentados en estos pacientes, por ello, se recomienda que la pauta alimentaria sea observada y corregida, orientándola a lo que se enmarque en los hábitos saludables del comer.

Esto último, además, involucra la prevención del sobrepeso y sedentarismo infantil, así como un estímulo más para favorecer la lactancia materna, dado que ella se asocia a eliminación de deposiciones fluidas y no dolorosas.

Los fármacos juegan un rol importante en el tema de ablandar deposiciones y es por ello por lo que en CF se usan laxantes osmóticos no estimulantes: Polietilenglicol (PEG) 3350, lactulosa y leche de magnesia. Ligeros aumentos en la concentración de agua de las deposiciones permitirán cambiar su consistencia, y es probable que su uso sea necesario por varios meses. Todo ello debe ser expuesto a la familia desde el comienzo, ya que permitirá una adecuada adherencia al tratamiento. La dosis habituales son: 0,2 a 0,7 gr/kg día PEG 3350 en una dosis en mantención y 1 a 1,5 gr/kg/día en desimpactación (máximo 6 días) o 1-2 gr/kg/día de lactulosa en una o dos dosis. Los lubricantes como vaselina líquida, también clasificados como aceites minerales no deben usarse en lactantes o niños con trastornos neurológicos por el riesgo de aspiración y neumonía lipoídea secundaria. Su uso rectal para desimpactación está recomendado en dosis de 30-60 ml/ día, vía rectal en niños de 2 -11 años y 60 - 150 ml/día por vía rectal en mayores.

En pacientes funcionales, no es necesario efectuar exámenes, sobre todo al inicio. Una radiografía abdominal podría ser útil para evaluar el grado de impactación fecal, cuando el examen físico no lo permita claramente, aunque se reconocen grandes variaciones en la interpretación de ella entre diferentes operadores.

Tratamiento

El tratamiento de la CF es exitoso mientras más pronto se establezca, especialmente en lactantes. En niños mayores debe priorizarse la educación del paciente y su familia. Desde que se recoge la historia y se realiza el examen físico se debe iniciar dicha educación, despejando dudas, derribando mitos, dando seguridad y eliminando los miedos, lo que se conseguirá más adecuadamente desde la explicación evolutiva del trastorno y el ensuciamiento que es involuntario debido al exceso de deposiciones retenidas en el recto y la consecuente relajación refleja del esfínter anal interno.

La CF no es peligrosa y se resuelve cuando el niño se siente confiado en que la eliminación de deposiciones no será dolorosa. El entrenamiento para ir al baño se desarrollará sin problemas cuando haya desaparecido el miedo a defecar.

La ansiedad excesiva de la familia y las prácticas coercitivas relacionadas al entrenamiento en el uso del baño serán contraproducentes en el intento del control de esfínteres.

Medidas encaminadas a ablandar las deposiciones y asegurar una defecación no dolorosa son una parte importante del tratamiento. Lamentablemente, no se dispone de amplios estudios bien elaborados que aborden el uso de fibra adicional o líquidos aumentados en estos pacientes, por ello, se recomienda que la pauta alimentaria sea observada y corregida, orientándola a lo que se enmarque en los hábitos saludables del comer.

Esto último, además, involucra la prevención del sobrepeso y sedentarismo infantil, así como un estímulo más para favorecer la lactancia materna, dado que ella se asocia a eliminación de deposiciones fluidas y no dolorosas.

Los fármacos juegan un rol importante en el tema de ablandar deposiciones y es por ello por lo que en CF se usan laxantes osmóticos no estimulantes: Polietilenglicol (PEG) 3350, lactulosa y leche de magnesia. Ligeros aumentos en la concentración de agua de las deposiciones permitirán cambiar su consistencia, y es probable que su uso sea necesario por varios meses. Todo ello debe ser expuesto a la familia desde el comienzo, ya que permitirá una adecuada adherencia al tratamiento. La dosis habituales son: 0,2 a 0,7 gr/kg día PEG 3350 en una dosis en mantención y 1 a 1,5 gr/kg/día en desimpactación (máximo 6 días) o 1-2 gr/kg/día de lactulosa en una o dos dosis. Los lubricantes como vaselina líquida, también clasificados como aceites minerales no deben usarse en lactantes o niños con trastornos neurológicos por el riesgo de aspiración y neumonía lipoídea secundaria. Su uso rectal para desimpactación está recomendado en dosis de 30-60 ml/ día, vía rectal en niños de 2 -11 años y 60 - 150 ml/día por vía rectal en mayores.

En pre escolares, además, es recomendable iniciar un programa de reforzamientos positivos efectuando, por ejemplo, calendarios con pegatinas o dibujos y estímulos cuando ellos efectúan sus conductas adecuadas relacionadas a la eliminación de deposiciones. Los niños mayores deben ser entrenados explícitamente en el uso del baño, adaptándose a sus horarios escolares y preferencias y, si es posible, establecer un sistema de registro que sea controlado, al menos en las fases iniciales de su tratamiento. Deberán incluir, entonces, una rutina para sentarse al baño por 5 minutos, intentando hacer esfuerzos para defecar, siempre después de las comidas para aprovechar el reflejo gastro-cólico.

Los niños que al momento de acceder a su diagnóstico y tratamiento de CF se encuentren con un grado importante de retención de materia fecal deben ser desimpactados inicialmente, antes de proponer un tratamiento de mantención, de lo contrario, este último tendrá poco éxito. La vía de desimpactación puede ser oral o rectal, siendo la primera más lenta, pero menos traumática. Todo dependerá de la oportunidad para efectuarlo y la disposición del médico y la familia.

Complicaciones

Los pacientes que no sean tratados adecuadamente pueden desarrollar a largo plazo un megarecto y megacolon y se exponen a una mala calidad de vida producida por el dolor abdominal crónico y anal, además de fisuras anales y sangrado asociado a ello.

Pronóstico

El tratamiento adecuado de CF es altamente exitoso aún en pacientes que al inicio presentan ensuciamiento fecal frecuente. Pocos estudios han explorado la tasa de recaída, la que según ellos se estima en 30- 40%. La mala respuesta generalmente está relacionada a la pérdida de adherencia al tratamiento, la que se ve facilitada cuando no se ha invertido tiempo adecuado en la educación a la familia y el niño. Constituye eso sí una señal de pronóstico más complejo el hecho que por condiciones como retraso cognitivo importante o trastornos de la atención severos, no puedan seguir el entrenamiento adecuadamente. Los pacientes con discapacidad neurológica suelen tener CF de manejo más difícil.

Lectura Recomendada

- 1. Tabbers MM, DiLorenzo C, Berger MY, Faure C, y col. Evaluation and treatment of functional constipation in infants and children: evidence-based recommendations from ESPGHAN and NASPGHAN. J Pediatr Gastroenterol Nutr. 2014;58:258–74.**
- 2. Koppen I, Lammers L, Benninga M. Management of functional constipation in children: Therapy in Practice. Pediatr Drugs. 2015; 17:349–360**
- 3.- Zeevenhooven J, Koppen y Benninga M, The New Rome IV Criteria for Functional Gastrointestinal Disorders in Infants and Toddlers. Pediatr Gastro Hep Nutr. 2017;20(1):1-13.**

Definición

La obstrucción de la vía aérea por cuerpos extraños es un evento prevenible que suele determinar una urgencia médica potencialmente mortal. Es más frecuente en varones y aunque pueden ocurrir a cualquier edad, son mucho más frecuentes en niños, con una mayor incidencia entre el primer y segundo año de vida. En Chile, la mortalidad por cuerpo extraño (CE) en vía aérea corresponde al 7% de los accidentes mortales en la población menor de 4 años, lo que se eleva al 40% antes del primer año de vida.

Etiología

La obstrucción de la vía aérea por cuerpo extraño (OVACE) se debe al paso accidental e involuntario de un objeto hacia el árbol laringotraqueobronquial. Recordemos que la laringe en los pequeños se encuentra más alta y sus reflejos de protección son menos potentes, por lo tanto, al exponerse a artefactos duros o pequeños, que no son capaces de masticar, o bien a elementos no comestibles, se facilita su obstrucción. Además, se puede presentar por incoordinación al alimentarse, al sostener objetos en los labios, también en pacientes con alteraciones como retraso mental o, incluso, puede ser una complicación de procedimientos dentales o aerodigestivos superiores. Los traqueostomizados son otro grupo de riesgo, al no contar con todos los mecanismos normales de protección de la vía aérea. En niños pequeños el riesgo aumenta al desarrollar el agarre de pinza y en aquellos mayores, existe riesgo al jugar con trozos de globos o cerbatanas.

Clasificación

La OVACE puede clasificarse según: Tipo de CE en orgánicos (60-80%) o inorgánicos, evolución en agudos o crónicos y localización en laríngeos (6%), traqueales (14%) o bronquiales (80%). De estos últimos, el 70% se ubica en el bronquio derecho debido a su orientación más vertical. Esta diferencia anatómica no es significativa en los menores de 18 a 24 meses de edad por lo que, hasta esa edad, la distribución es semejante en ambos lados, hasta esa edad. En algunos casos, puede haber múltiples CE como sucede, por ejemplo, con maníes parcialmente másticados que incluso pueden presentarse en ambos bronquios.

Clínica

La OVACE puede presentarse principalmente de cuatro formas: I. Episodio agudo de obstrucción completa, II Síndrome de penetración laríngea, III Cuadro de evolución larvada o IV por sus complicaciones. En obstrucción total de la vía aérea central, el CE estará alojado habitualmente en la laringe. En niños mayores se podrá observar el llamado signo universal de asfixia: ambas manos en el cuello, inmovilidad y facie angustiada, con la boca abierta e incapaz de hablar o gritar. Si el paciente no logra expulsar el CE, o no se realizan maniobras, caerá en un paro respiratorio y eventualmente podría morir de no ser resuelto con prontitud. En la mayoría de los

casos, el CE se irá hacia un bronquio o bien generará una obstrucción central parcial. En estos casos, el niño presentará el llamado síndrome de penetración laríngea, caracterizado por una etapa de bloqueo laríngeo (con asfixia, tiraje, asociado a algún grado de estridor y eventualmente cianosis) seguido por tos con intención expulsiva. La expulsión espontánea hacia afuera o hacia el esófago es infrecuente y, en la mayoría de los casos, el objeto pasará hacia la vía aérea inferior. Esto puede ir seguido de síntomas persistentes como tos, disnea o sibilancias o un período asintomático. La tercera forma ocurre en CE bronquiales cuyo episodio agudo no fue advertido y se manifiesta simulando enfermedades broncopulmonares crónicas como asma bronquial, tos persistente y crónica, atelectasias cambiantes, etc. y, finalmente, puede presentarse por sus complicaciones como neumonía de evolución tórpida o neumonía recurrente, atelectasia aireada, abscesos pulmonares, bronquiectasias, granulomas obstructivos que simulan masas o tumores que pueden impactar en la pared bronquial generando hemoptisis. En raras ocasiones, el CE puede migrar a través del tejido pulmonar, pleura y pared torácica apareciendo como una masa a nivel de la pared (*empyema necessitatis*) como ocurre si el CE aspirado es una espiga de pasto que solo puede avanzar.

En la historia es importante indagar sobre si el evento fue presenciado o no, qué objeto fue aspirado (y si quedó parte de él u otro similar), tiempo de evolución y características de la evolución hasta el momento, así como la presencia de algún factor predisponente.

En el examen físico los hallazgos variarán según donde se aloje el CE:

1. Laríngeo: Si ocluye completamente el lumen se presentará con el signo de asfixia ya mencionado, mientras que si no es oclusivo podrá producir disnea, disfonía, estridor o tos.
2. Traqueal: considerado inestable, ya que puede ascender e impactarse en la glotis o bien terminar por ocluir completamente el lumen por edema y secreciones. Clínicamente puede presentar tos irritativa, crisis de cianosis o laringoespasmos y a la auscultación, ocasionalmente, puede presentar frémito o el signo del papirotazo al chocar el objeto contra las cuerdas vocales.
3. Bronquial: Su clínica depende de si son semi-oclusivos con efecto de válvula, produciendo hiperinsuflación por atrapamiento de aire u oclusivos manifestándose como atelectasia o síndrome de condensación, que habitualmente comprometen solo un pulmón por lo que sus síntomas pueden ser menos intensos que en las otras situaciones. Además, como frecuentemente son CE orgánicos reaccionan fácilmente con la mucosa bronquial generando una condición inflamatoria que provoca una obstrucción precoz progresiva. Además, el propio CE se hidrata, hinchándose y determinando mayor obstrucción con aparición de ruidos bronquiales como sibilancias unilaterales que orientan fuertemente a la sospecha diagnóstica. Solo el 50% de los casos presenta la triada clásica de sibilancias, crepitaciones e hipoventilación localizadas.

Estudio

El diagnóstico de sospecha es clínico y su confirmación puede ser mediante imágenes o endoscopia. El método de elección para la evaluación es la broncoscopia, procedimiento que también puede ser terapéutico y ante una sospecha razonable está indicada su realización. Se pueden utilizar broncoscopios flexibles y/o rígidos, cada uno con sus ventajas y desventajas, por lo que deben ser considerados complementarios, en especial en caso dudosos o bien de larga data.

El estudio de imágenes puede ser de utilidad ante duda diagnóstica y debe ser realizado en pacientes clínicamente estables. Muchas veces es utilizado como primera aproximación en servicios de urgencia en los que no se cuenta con broncoscopia, aunque debe recordarse que un porcentaje importante de los niños con OVACE tendrán una radiografía normal. Los resultados de los rayos de tórax pueden mostrar el CEVA, pero se debe tener en mente que el 75% de los CE son radiolúcidos y no se verán en la imagen convencional, por lo que se deben buscar los signos radiológicos indirectos como hiperinsuflación por efecto de válvula o atelectasias parciales (aireadas) o completas según el grado de obstrucción. La fluoroscopia o las imágenes en inspiración y espiración pueden aportar al diagnóstico al ver el comportamiento del hemitórax obstruido con bandeo mediastínico. Por su parte, la radiografía de tórax en decúbito lateral sobre el hemitórax comprometido se utiliza en niños menores de 5 años - que no comprenden la toma de radiografías en inspiración y espiración - para objetivar el atrapamiento aéreo por CE semi-oclusivo al no existir disminución del volumen pulmonar en esa posición.

La tomografía computarizada (TC) de tórax puede demostrar con gran precisión el sitio de obstrucción, pero debido al riesgo de compromiso respiratorio tiene su indicación principal en sospecha de CE antiguos o complicaciones; su uso en episodios agudos debe ser considerado muy juiciosamente y el paciente debe ir acompañado por personal capacitado en caso de dificultad respiratoria.

En la mayoría de las situaciones, una clínica compatible, con o sin radiografía de tórax sugerente, es suficiente para indicar la broncoscopia.

Oportunidad de derivación

Ante la sospecha, el paciente debe ser estabilizado y derivado de inmediato a un centro con capacidad de diagnóstico, resolución y manejo intensivo, asegurando siempre la vía aérea. En casos de emergencia, las maniobras iniciales deben ser prestadas en el lugar de atención.

Tratamiento

Si el paciente puede hacer esfuerzos por sí solo, se le debe estimular y permitir que intente la expulsión del CE mediante la tos. Para retirar el objeto, se puede utilizar el laringoscopio de intubación para exponer la laringe e intentar tomar el objeto con una pinza Magill. En casos de obstrucción completa de la vía aérea central, la primera medida a realizar es la maniobra de Heimlich, aumentando la presión intratorácica mediante compresiones abdominales bruscas ascendentes y en menores de un año, alternando - en decúbito ventral - cinco palmadas ascendentes

en la espalda con cinco compresiones torácicas ascendentes - en decúbito dorsal - con dos dedos. En ambas posiciones la cabeza debe estar más baja que el resto del cuerpo. Si el paciente no logra expulsar el CE y cae en paro respiratorio, se debe comenzar la reanimación cardiopulmonar con la variante de que, en cada intento de ventilación, se debe abrir la boca y si se visualiza el CE, extraerlo con dos dedos que actúan como pinza. Si el procedimiento resulta frustrado, está indicada la realización de una cricotirotomía para obtener acceso a la vía respiratoria a través de la membrana cricotiroides, ya sea por punción o a través de cirugía. Esto es particularmente útil en casos de emergencia y en niños pequeños.

En el resto de los casos, está indicada la evaluación endoscópica de la vía aérea por un equipo entrenado en la extracción de CE en vía aérea. Idealmente debe realizarse en pabellón bajo anestesia general. La broncoscopia flexible permitirá una evaluación completa del árbol traqueobronquial, detectar la ubicación del cuerpo extraño, aspirar secreciones y utilizar pinzas, balones o canastillos de menor fuerza para intentar retirar o atraerlo. Por su parte, la broncoscopia rígida permite establecer una vía aérea más controlada, ventilar durante el procedimiento, introducir ópticas y utilizar pinzas firmes que permiten la extracción de la gran mayoría de los cuerpos extraños. El uso de antibióticos y corticoides perioperatorios y de vasoconstrictores tópicos intraoperatorios pueden ser de utilidad en especial en aquellos que lleven más tiempo, en los que la infección y la inflamación reactiva son importantes. En ocasiones, cuando las condiciones locales no son las óptimas se debe postergar el procedimiento por unos días para que estos hagan efecto y realizar el procedimiento con mayor tasa de éxito y mínimas complicaciones.

El manejo anestésico es primordial en estos casos y no existe consenso sobre la mejor estrategia (ventilación espontánea versus controlada, inducción y mantención inhalatoria versus intravenosa, etc.) por lo que se necesita una adecuada coordinación y comunicación entre el anestesista y el equipo de vía aérea en todo momento. El desplazamiento de un cuerpo extraño hacia el bronquio contralateral o la impactación de este en la laringe pueden tener consecuencias catastróficas.

En casos muy complejos, una alternativa excepcional es utilizar ECMO para oxigenar al paciente como sucede en el distrés respiratorio grave por CE traqueal y solo en casos aislados, en los que múltiples intentos endoscópicos fracasen, puede estar indicada la extracción quirúrgica.

Complicaciones

Las complicaciones preoperatorias agudas incluyen laringoespasma, broncoespasma, desaturación y muerte. En casos de OVACE más persistentes pueden desarrollarse atelectasias, neumonías, abscesos, bronquiectasias y algunos CE pueden producir sangrado.

Las complicaciones que pueden presentarse en relación al procedimiento incluyen edema, sangrado, trauma dental, faríngeo o laringotraqueobronquial, neumotórax y neumomediastino, extracción incompleta o frustrada con necesidad de traqueostomía, neumonía, edema pulmonar y muerte.

Pronóstico

El riesgo de muerte por OVACE en niños es variable entre distintos estudios. Un trabajo utilizando datos americanos estimó una mortalidad de 1,8% y un riesgo de daño cerebral hipóxico de 2,2%.

Prevención

Hacer el diagnóstico y tratamiento de manera oportuna evitará complicaciones posteriores, pero como equipo de vía aérea y médicos de niños no debemos dejar de mencionar que la aspiración de un CE es un evento prevenible y no un mero accidente. Por lo tanto, todo el equipo de salud debe dar a conocer las medidas que eviten este problema, en especial en menores de cuatro años, a quienes se les debe prohibir jugar con elementos pequeños o juguetes desarmables cuyo diámetro sea menor que el de la boca del niño. También se deben evitar alimentos redondeados y duros como maníes y otros frutos secos, uvas y dulces.

Lectura Recomendada

1. Alvo A. Disnea y estridor en otorrinolaringología. En: Alvo A, Breinbauer H, Boettiger P, et al. Manual de Otorrinolaringología, Universidad de Chile. 1ª Edición. Santiago, Chile, 2017. p. 210-216.
2. Kuroiwa M, Cabezas L. Cuerpos extraños en vía aérea. Rev Med Clin Condes. 2011; 22(3):289- 292.
3. Kim IA, Shapiro N, Bhattacharyya N. The national cost burden of bronchial foreign body aspiration in children. Laryngoscope. 2015;125(5):1221-4.

Definición

La ingestión de cuerpos extraños (CE) es un motivo de consulta frecuente en los servicios de urgencia, constituyendo la segunda causa de endoscopía digestiva urgente en pediatría. El niño, impulsado por su curiosidad y afán de reconocer objetos, se los lleva a la boca y en cualquier descuido puede ingerirlos. Dentro de la edad pediátrica la mayor incidencia se observa en niños menores de 6 años. La edad media está alrededor de los 3 años. En una encuesta realizada en EEUU a padres de más de 1500 niños, reveló que el 4% se había tragado una moneda (el CE que se ingiere con más frecuencia en muchos estudios).

En la mayoría de los casos no se necesita ninguna intervención médica ya que el CE atraviesa el tracto gastrointestinal sin problemas. No obstante, se describe que cerca del 10-20% requiere de una extracción endoscópica y en menos de un 1% resolución quirúrgica. El diagnóstico es tardío en un porcentaje pequeño de pacientes, pudiendo presentarse con complicaciones graves como perforaciones, fístulas en órganos vecinos o grandes vasos, abscesos, u otros, que si bien son poco frecuentes implican riesgo vital.

Clínica

Dependerá del sitio en que se encuentre:

- **Esófago:** lo más frecuente es dolor retroesternal, disfagia, odinofagia, regurgitación y sialorrea. En niños pequeños puede haber estridor y tos. Hay que tener en cuenta que existe riesgo de aspiración, perforación y formación de fístulas. Si se produce una perforación esofágica, aparece dolor, enfisema subcutáneo, fiebre y puede llegar al shock séptico con mediastinitis.
- **Estómago:** poco sintomáticos excepto en aquellos casos, poco frecuentes, en los que se produce una perforación o erosión de la cavidad gástrica.
- **Duodeno:** se puede presentar como un cuadro oclusivo o suboclusivo.

Manejo

El objetivo principal en el servicio de urgencias es localizar la posición del cuerpo extraño ingerido. Los pacientes con sialorrea, hiperémesis o estado mental alterado (probablemente por un exceso de estimulación vagal) pueden requerir medidas de apoyo para proteger la vía respiratoria.

Estudio de imágenes

La mayoría de los CE ingeridos son radiopacos (en contraste con los cuerpos extraños inhalados que generalmente son radiotransparentes). Si se sospecha que el CE puede ser radiopaco, una sola radiografía frontal que incluya el cuello, el tórax y todo el abdomen suele ser suficiente para localizar el objeto. Si está debajo del diafragma, las radiografías adicionales generalmente son innecesarias (en ausencia

de trastornos gastrointestinales previos, como la estenosis pilórica reparada). Si el objeto está en el esófago, se necesitan radiografías de tórax frontales y laterales para ubicar con precisión e identificar mejor el objeto y para asegurarse de que no sean dos objetos adherentes. Las pilas de botón tienen apariencias distintivas en las radiografías. Una vista lateral revela un borde típico de 2 escalones, a diferencia de los bordes lisos de la mayoría de las monedas.

Las monedas y objetos de forma similar en el tórax pueden estar localizados en el esófago o vía aérea por su posición en una radiografía frontal. Con raras excepciones, las que se encuentran en el esófago aparecen en la orientación coronal (es decir, se ve como un disco en la vista frontal), mientras que las ubicadas en la tráquea aparecen en orientación sagital (es decir, una moneda observada desde un lado en la vista frontal).

Si el objeto ingerido es radiotransparente, su ubicación se puede deducir de los efectos como compresión de la vía aérea, observados en radiografías simples. Sin embargo, tales hallazgos no son confiables. Los elementos radiotransparentes en el esófago se pueden visualizar mejor repitiendo el estudio después de que el niño beba una pequeña cantidad de contraste diluido (esofagograma). Esto no debería hacerse si se planea una endoscopia. Se debe tener especial cuidado por si el esófago estuviera obstruido o perforado. Cuando se sospecha fuertemente de un CE por motivos clínicos, la visualización mediante endoscopia, que tiene la ventaja adicional de permitir la extracción del objeto, puede ser el método más eficaz de tratamiento. La tomografía computarizada o la resonancia magnética rara vez están indicadas, pero pueden mejorar la detección de cuerpos extraños o complicaciones en casos especiales.

Extracción

Los CE esofágicos generalmente se deben considerar impactados y su extracción es obligatoria, idealmente antes de 24 horas. A pesar de que hay variadas técnicas descritas para su extracción, la endoscopia es un procedimiento seguro y eficaz. En los pacientes con que están sin riesgo vital y estables, la endoscopia digestiva alta (EDA) generalmente se puede retrasar hasta que se vacíe el estómago del niño y se disponga de un equipo quirúrgico. Sin embargo, los objetos puntiagudos deben retirarse lo más rápidamente posible para evitar una mayor lesión de la mucosa esofágica y la mediastinitis. Se recomiendan radiografías previas al procedimiento para verificar la ubicación, ya que algunos cuerpos extraños pueden pasar al estómago mientras se espera la endoscopia. De igual modo, para otra forma de extracción.

Otras formas de extracción:

- Sonda Foley: Es una buena técnica para extraer objetos romos. Por lo general, el paciente se inmoviliza en Trendelenburg en una mesa de fluoroscopia, y se pasa la sonda desinflada hasta que quede distal al objeto. Luego se infla y se retira suavemente, atrayendo al CE con ella. En algunas ocasiones, el objeto se desaloja y pasa al estómago. El progreso generalmente se monitorea con fluoroscopia.

- **Bougienage:** los CE esofágicos romos pueden avanzar al estómago con un bougie. Mientras el niño está sentado en posición vertical, el instrumento lubricado se pasa suavemente, desalojando el objeto. Luego se espera que este pase por el resto del tracto gastrointestinal; por lo tanto, este procedimiento no se debe realizar en niños con anomalías conocidas del tracto gastrointestinal inferior.

Un breve período de observación y una repetición de la radiografía deben seguir cualquier procedimiento de extracción para descartar CE retenidos y otras complicaciones como neumomediastino. Idealmente, solo personal experimentado debe realizar estos procedimientos, y deben reservarse para niños sanos cuya ingesta de un objeto contundente fue presenciada menos de 24 horas previo al procedimiento. Si se dispone de anestesista en urgencias, se puede realizar secuencia de intubación rápida seguida de la extracción de monedas esofágicas con pinzas Magill y / o sonda Foley, siendo seguro y efectivo.

Paso espontáneo: los CE romos, como monedas, ubicados en esfínter esofágico inferior (EEI) a menudo pasan espontáneamente a las pocas horas de la ingesta, por lo que se puede repetir la radiografía 24 horas después del evento.

Las pilas de botón en el estómago o intestino no necesitan ser removidas inmediatamente, ya que generalmente pasan a través del tracto gastrointestinal inferior sin dificultad. Aquellas retenidas en el estómago o en un punto fijo a nivel intestinal deben extraerse. Una estrategia es instruir a la familia a observar las heces y volver a consultar para una radiografía si no se expulsa en 2 semanas. Si aún está en el estómago debe ser extraída endoscópicamente. Si está en intestino, su progreso debe monitorearse intermitentemente a través de radiografías, para asegurarse de que está progresando. Es útil acelerar su paso con el aumento de aporte de líquidos claros. Si es que las pilas de botón permanecen en el estómago durante 4 o más días, si se asocia a síntomas o si tiene un diámetro ≥ 15 mm (en un niños menores de 6 años) debe evaluarse su extracción.

Consideraciones anatómicas

Esófago: La mayoría de las complicaciones se deben a la impactación esofágica, generalmente en uno de tres lugares típicos. El sitio más común es en la entrada torácica. Definido como el área entre las clavículas en la radiografía de tórax, este es el sitio del cambio anatómico del músculo esquelético al músculo liso del esófago. El cabestrillo cricofaríngeo en C6 también se encuentra en este nivel y puede “atrapar” un CE. Aproximadamente el 70% de los cuerpos extraños romos que se alojan en el esófago lo hacen en este lugar. Otro 15% se aloja en el esófago medio, en la región donde el arco aórtico y la carina se superponen al esófago en la radiografía de tórax. El 15% restante queda alojado en el EEI en la unión gastroesofágica.

Los niños con anomalías esofágicas preexistentes probablemente tengan una impactación de CE en el sitio de la malformación. Si un niño sin una de estas patologías conocida tiene un cuerpo extraño contundente alojado en un lugar distinto de los 3 descritos anteriormente, se debe considerar la posibilidad de que tenga una anomalía esofágica desconocida. Se ha demostrado que la presencia de esofagitis eosinofílica contribuye a la impactación del CE.

Estómago / tracto gastrointestinal inferior: Una vez que un cuerpo extraño ingerido llega al estómago de un niño con un tracto gastrointestinal normal, es mucho menos probable que existan complicaciones. Los objetos ingeridos ocasionalmente se alojan en la válvula ileocecal. Se ha informado que las monedas hechas principalmente de zinc, la mayoría de los centavos de Estados Unidos, interactúan con el ácido estomacal llevando a la úlcera del estómago. También se ha descrito apendicitis inducida por CE. Otras excepciones incluyen CE puntiagudos o tóxicos u objetos demasiado largos (> 6 cm) o demasiado anchos (> 2 cm) para atravesar el esfínter pilórico.

Otra excepción importante es el niño que ha tragado más de un imán ya que se atraen y se adhieren fuertemente entre sí a través del tracto gastrointestinal, lo que conduce a obstrucción o necrosis de los tejidos intermedios, a veces con secuelas graves. Los imanes también pueden atraer otros CE de metal o ferrosos, causando problemas similares.

Los niños con anomalías conocidas del tracto gastrointestinal tienen más probabilidades de presentar complicaciones. La cirugía previa puede causar irregularidad en el peristaltismo, lo que aumenta la probabilidad de impactación. Por ejemplo, los niños que se han sometido a una cirugía para corregir la estenosis pilórica tienen más probabilidades de retener un CE en el estómago. Las anomalías del tracto gastrointestinal inferior previamente insospechadas pueden presentarse como una complicación de la ingestión de CE. Por ejemplo, un pequeño cuerpo extraño puede alojarse en un divertículo de Meckel.

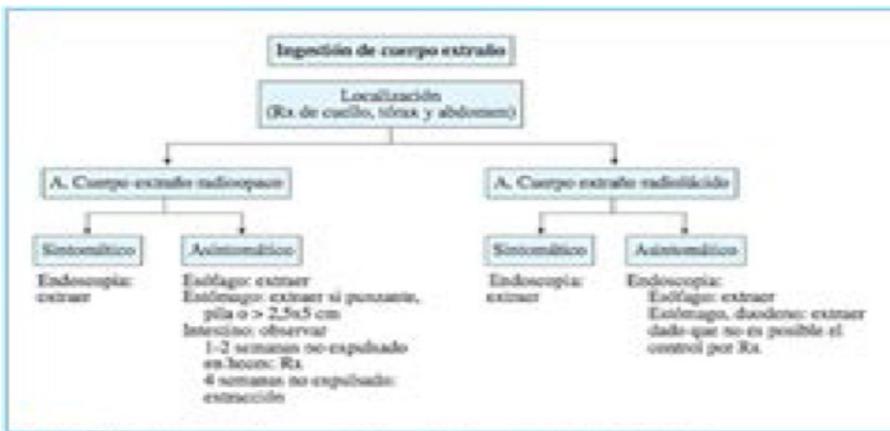


FIGURA 1. Manejo ingestión de cuerpos extraños en el tracto gastrointestinal en la infancia.

Lectura Recomendada

- 1. Conners GP. Pediatric Foreign Body Ingestion. Emerg Med, Medscape. 2017De**
- 2. Lee JH, Shim JO, Eun BL, Yoo KH. Foreign Body Ingestion in Children: Should Button Batteries in the Stomach Be Urgently Removed? Ped Gast Hep Nutr. 2016; 19(1):20-8**

Defectos congénitos de la pared abdominal

Dra. María Alejandra Elton T.

Introducción

El onfalocele y la gastrosquisis son los defectos congénitos de la pared abdominal más frecuentes y tanto el manejo como la reparación requieren un equipo multidisciplinario con experiencia.

La mayor disponibilidad de diagnóstico prenatal permite una mejor planificación y atención en centros terciarios que cuenten con cirujano pediatra, UCI neonatal y cuidado de alto riesgo obstétrico. Los avances en los tratamientos de ambas patologías han mejorado el pronóstico y la sobrevida. Aunque pueden agruparse, cada uno constituye una patología distinta con características particulares.

Onfalocele

Definición: consiste en un defecto caracterizado por herniación de órganos abdominales a través del anillo umbilical que está cubierto por una membrana compuesta de peritoneo, gelatina de Wharton's y amnios, con presencia del cordón umbilical en el ápex del saco.

Prevalencia y factores de riesgo: se estima la incidencia entre 1.5 a 3 por cada 10.000 nacidos vivos. El factor de riesgo asociado más frecuente es la edad materna avanzada.

Etiología: la causa más aceptada es la falla en la migración de los pliegues embrionarios durante la formación de la pared abdominal en etapas precoces de la embriogénesis. El 70% presenta malformaciones asociadas (cardiovasculares, SNC, gastrointestinales, genitourinarias, músculo esqueléticas) y entre un 30 a 40 % tiene anomalías cromosómicas (trisomías 13-18-21). También puede presentarse en forma sindrómica, como el síndrome de Beckwith-Wiedemann (onfalocele, magroglosia, hiperinsulinismo), pentalogía de Cantrell, síndrome de regresión caudal, entre otros. Los onfaloceles de menor tamaño se asocian con mayor frecuencia a anomalías y cromosopatías. Aquellos aislados son los menos frecuentes.

Clasificación:

Según la localización del defecto se dividen en:

Superior, ej. Asociado a ectopia cordis.

Medio, más frecuente.

Inferior, ej. Asociado a extrofia vesical.

Dependiendo del tamaño se dividen en:

Pequeño: hernia del cordón.

Mediano: menor a 4 cm

Gigante: más de 4 cm con herniación del hígado.

Gastrosquisis

Definición: defecto de la pared del abdomen de espesor completo, por lo general, menor a 4 cms. y que se localiza a la derecha de un cordón umbilical normal, sin cobertura. Usualmente protruye intestino medio y estómago, aunque algunas veces también puede ser una gónada o vejiga. Rara vez sobresale hígado, en cuyo caso se asocia a alta morbimortalidad. Existen ocasiones en las que el defecto cierra prenatalmente y eso genera necrosis del intestino herniado, lo que provoca un intestino corto de mal pronóstico (intestino evanescente).

Prevalencia y factores de riesgo: En la última década se ha observado, a nivel mundial, un aumento significativo de la gastrosquisis. Actualmente, la tasa es alrededor de 3/10.000 nacidos vivos. Los factores de riesgo son madres jóvenes, primigestas, dieta materna pobre, exposición a fármacos (descongestionantes, AINES), tabaquismo, drogas (cocaína, metanfetaminas, marihuana).

Etiología: la teoría predominante es la isquemia de la pared, asociada a accidente vascular, durante la embriogénesis. El intestino expuesto sufre cambios inflamatorios secundarios a la isquemia/ congestión venosa a nivel del defecto y a la exposición al líquido amniótico. Como resultado, está generalmente edematoso, cubierto por peel de fibrina, presenta hipoperistalsis y menor capacidad absorptiva. En un 10 a 15 % presentan malformaciones asociadas que afectan el tracto gastrointestinal. Las más frecuentes son atresias, perforación o necrosis intestinal.

Clasificación: existen dos grupos con evolución y manejos diferentes.

Gastrosquisis simples: más frecuentes, sin malformaciones asociadas.

Gastrosquisis complejas: de las que entre el 10 a 15% presentan variable compromiso intestinal (estenosis, atresias, perforación, vólvulo, necrosis).

Edad de derivación

El diagnóstico antenatal es muy importante para trasladar al paciente in-útero a un centro terciario para el control y manejo obstétrico. La ecografía prenatal permite detectar ambos defectos al final del primer trimestre. Además, se puede determinar la presencia de cromosomopatías, malformaciones asociadas en otros sistemas, seguimiento de RCIU, oligo o polihidramnios. En el caso de las gastrosquisis las opciones son la interrupción precoz, previa maduración pulmonar, o parto de término según la condición de las asas herniadas. La vía de parto, en ambos casos, es controversial, sin embargo, la cesárea programada permite mejor coordinación de los equipos obstétrico, neonatal y quirúrgico. Si el diagnóstico se realiza en forma postnatal, el traslado a un centro terciario debe ser precoz y en condiciones óptimas, descritas a continuación en el manejo inicial.

Tratamiento: el manejo dependerá de edad gestacional, peso, condiciones del paciente y del contenido herniado, tamaño del defecto, malformaciones asociadas, condiciones del intestino en la gastrosquisis e integridad de la membrana en el onfalocele.

Atención inmediata: Está enfocada en la protección de las asas expuestas y en prevenir hipotermia, hipovolemia e infección. Para ello se debe recibir al RN en

cuna calefaccionada y con ropa estéril, luego cubrir defecto y asas con polietileno estéril transparente (ej. Bolsa de plasma), fijado a la piel con tela adhesiva. Aspirar contenido gástrico e instalar sonda gástrica gruesa. Posicionar al paciente en decúbito lateral para evitar isquemia de intestino. Previo al traslado, realizar protección de la vía aérea, acceso venoso, administración de antibióticos, monitorización y balance estricto.

Una vez en la UCI se realizará, según condiciones del paciente, asistencia ventilatoria y hemodinámica, analgesia, monitorización invasiva, exámenes generales, estudio de malformaciones asociadas. Se mantendrá en régimen cero, con aspiración de sonda gástrica, cuidando la posición del paciente y el estado del intestino. Se pueden realizar enemas para vaciar contenido intestinal y facilitar la reducción posterior. Todos estos pacientes van a requerir alimentación parenteral por un tiempo variable, hasta lograr que se nutran completamente de forma enteral.

En el caso de onfalocele con indemnidad de la membrana se puede mantener el defecto descubierto y considerar no utilizar antibióticos profilácticos.

Tratamiento quirúrgico: los objetivos generales son la reducción de contenido en forma segura y cierre del defecto, sin generar aumento de la presión intrabdominal que pueda alterar el retorno venoso, la perfusión esplácnica y la mecánica ventilatoria (síndrome compartimental abdominal).

En el caso de las gastrosquisis se puede realizar el cierre primario o por etapas. En cuanto al primero, existen varias opciones descritas en la literatura: en cuna, sin anestesia o sedación mínima; cierre quirúrgico de fascia en postnatal inmediato o en las primeras horas de vida; sellar el defecto con flap del cordón; símil-EXIT (reducción intraparto de asas). En todas estas alternativas debe siempre valorarse su indicación según las condiciones del recién nacido, las características de la gastrosquisis y la experiencia del centro. Lo clásico es el cierre en pabellón con anestesia general. En cualquier caso, se deben reconocer malformaciones del intestino que requieran manejo específico (ej. Resección, anastomosis, ostomía) o condiciones que impidan completar el cierre primario.

Otras veces, es necesario realizar el procedimiento por etapas. Esto sucede cuando existe desproporción entre la cavidad/contenido, presencia de edema o aglutinamiento de asas severo, condiciones adversas del paciente o en cierre primario fallido. Se realiza con la construcción de un silo (material protésico transparente suturado a la pared abdominal) y reducción progresiva del contenido en 7 a 14 días para posterior cierre de la pared.

Ambos tratamientos cumplen con los mismos principios y si bien pueden realizar de las formas descritas anteriormente, utilizando cierre simple, colgajo de piel (Gross) o parches y prótesis, también se agrega otra opción que es el manejo conservador o no quirúrgico. Este se utiliza para casos de defectos gigantes, prematuridad extrema o malformaciones asociadas severas. Las alternativas consisten en la aplicación

de tópicos que producen epitelización progresiva de la membrana, curación compresiva o utilización de terapia de cierre asistido por vacío (VAC). En estos casos, se realiza corrección quirúrgica diferida.

El manejo postoperatorio se enfoca en identificar signos de presión intraabdominal aumentada (alteración de parámetros ventilatorios o diuresis, saturación disminuida o edema de extremidades), administrar sedación y analgesia, soporte nutricional, identificación de complicaciones intestinales, infecciosas o derivada de patologías asociadas.

Pronóstico

Variable según el tamaño del defecto, relación cavidad/contenido, edad gestacional, peso y anomalías asociadas. Tanto para gastrosquisis simples como para onfalocele aislado, la posibilidad de cierre primario es alto, el pronóstico es favorable y sobrevida sobre el

90%. En ambos casos presentan disfunción intestinal prolongada, pero recuperable. Las complicaciones postoperatorias más frecuentes son infección de la herida operatoria, sepsis, ileo prolongado.

En los casos de gastrosquisis complejas la evolución es menos favorable, con sobrevida menor (70%), necesidad de múltiples cirugías, requerimiento de nutrición parenteral más prolongada (incluso permanente en caso de evolucionar con Síndrome de intestino corto), y mayor tasa de complicaciones.

El onfalocele gigante es también un desafío quirúrgico, con morbilidad asociada significativamente mayor. En aquellos asociados a malformaciones, el pronóstico y sobrevida dependerá en gran parte de la gravedad de estas.

Lectura Recomendada

1. Gamba P., Midrio P. “abdominal wall defects: prenatal diagnosis, newborn management, and long-term outcomes”. *Sem ped surg.* 2014; 23: 283-290.
2. Marven S., Owen A. Contemporary postnatal surgical management strategies for congenital abdominal wall defects. *Sem ped surg.* 2008; 17: 222-235.
3. Klein M. congenital defects of the abdominal wall. Coran a editor, *pediatric surgery*, 7 edición. Mosby usa, pa. 2012,. Capítulo 75. P. 973-984

Pectus Excavatum

Definición

Se denomina Pectus Excavatum (PE) a una malformación de la pared anterior del tórax caracterizada por un hundimiento del esternón, de grado variable, asociado a una alteración de las articulaciones condroesternales inferiores. Constituye el 75% de todas las malformaciones que afectan la pared del tórax (figura 1).

En los casos más severos, puede ocasionar una compresión de los órganos torácicos y, como consecuencia, producir dificultad e infecciones respiratorias, intolerancia al ejercicio y dolor torácico. Puede estar asociado a trastornos del tejido conectivo muscular como en el Síndrome de Marfán y Ehlers Danlos.

Estudios recomendados

En los pacientes que se encuentran en edad de corrección quirúrgica se sugiere solicitar una radiografía de tórax, ecocardiografía, estudios de función pulmonar y test de alergia al níquel (en caso de ser positivo se requerirá un implante de titanio). Es recomendable también que los niños que se someterán a una corrección se realicen un estudio con tomografía computarizada de tórax o, idealmente, una resonancia.

Edad de corrección

La edad recomendable para corregir la deformidad con el procedimiento de Nuss es entre los 12 y 15 años, sin embargo, existen varios reportes con resultados satisfactorios en edades menores y en adultos.

Tratamiento

La corrección quirúrgica de esta malformación está indicada cuando dos o más de los siguientes hallazgos están presentes: hundimiento moderado a importante, progresión de la deformidad, compresión o desplazamiento cardíaco, movimiento paradójico de la caja torácica durante la respiración, compresión de la vena cava, estudios de función pulmonar que demuestren enfermedad restrictiva, prolapso de válvula mitral y cualquier alteración cardíaca atribuible a una compresión de cavidades derecha.

En las últimas dos décadas, las técnicas quirúrgicas mínimamente invasivas han alcanzado un importante desarrollo. En 1997 Donald Nuss notificó una novedosa técnica, que consistía en el implante temporal de una barra retroesternal metálica (acero o titanio) introducida bajo visión toracoscópica y fijada, a través de 2 pequeñas incisiones, a cada lado de la pared torácica.

Esta prótesis actúa como soporte temporal corrigiendo la deformidad y, al mismo tiempo, evitando la progresión del hundimiento esternal. Luego de tres años, es retirada en un procedimiento ambulatorio.

Otra alternativa de tratamiento, para pacientes con malformaciones leves es la ventosa o “Vacuum Bell”, diseñada para el manejo no quirúrgico del PE. El mecanismo está provisto de un sistema de succión que genera un vacío y levanta el esternón. Está disponible en cinco modelos que se adaptan a las diferentes edades y formas del tórax.

Pectus Carinatum

Se denomina Pectus Carinatum (PC) a una anomalía de la pared anterior del tórax, caracterizada por una protrusión progresiva del esternón, asociada a un sobrecrecimiento de los cartílagos costales. Esta patología es la segunda más frecuente en este tipo de malformaciones.

Tratamiento

El tratamiento ortopédico no quirúrgico está recomendado en la mayoría de los pacientes en edad pediátrica. Este consiste en el uso de un compresor dinámico tipo “corsé” que permite aplicar presiones conocidas sobre la deformidad logrando una corrección progresiva.

Otras malformaciones de la Pared Torácica

Síndrome de Poland

La malformación de Poland se refiere a un espectro de anomalías que pueden ser únicas o combinadas, afectando el desarrollo de arcos costales, pectoral mayor, menor, músculo serrato anterior, tejidos blandos e, incluso, la glándula mamaria. También pueden estar presente deformidades de la extremidad superior. La incidencia reportada es de 1 por cada 30.000 nacidos vivos y es más frecuente en hombres y en el lado derecho. Muchas veces está asociado con PC superior contralateral.

Tratamiento

Las técnicas de reparación dependerán del tipo de defecto. La reconstrucción mamaria y pectoral puede ser requerida en mujeres y varones en etapa adolescente o adulta. En pacientes con hipoplasia o agenesia de la glándula mamaria o del pectoral, se recomienda el implante siliconado. Este es cubierto por el omento, bajo la piel, y se obtiene durante la cirugía, mediante un procedimiento laparoscópico.

Síndrome de Jeune

Denominado también distrofia torácica asfixiante. Los síntomas respiratorios son frecuentes. Se asocia a diversos grados de hiploplasia e hipertensión pulmonar. La enfermedad es provocada por una anomalía genética autosómica dominante. Característicamente el tórax es pequeño con presencia de costillas cortas, anchas y horizontales.

Tratamiento

La expansión torácica lateral es una técnica que logra la expansión del tórax y está indicada en pacientes con síntomas respiratorios moderados o graves. El procedimiento consiste en la sección posterior de los arcos costales 4 al 9 y osteosíntesis con placas de titanio. El incremento del volumen de la caja torácica provee mejoría clínica que ha sido reportada.

Hendidura esternal

La HE es una malformación congénita originada en una falla embrionaria de la fusión de las valvas esternales. El defecto debe ser reparado precozmente al nacer y restablecer protección ósea de estructuras del mediastino. Existen formas parciales o totales. La más frecuente es parcial y superior.

Lectura Recomendada

1. Nuss, D. et col A 10 – Year Review of a Minimally Invasive Technique for the Correction of Pectus Excavatum. *Journal of Pediatric Surgery*, Vol 33, N 4, 1998 : pp 545-552.
2. Acastello E: Sternal Cleft: A surgical Opportunity. *J. Pediatric Surg* 2003; 38: 178-83.
3. Davis JT1, Heistein JB, Castile RG, Adler B, Mutabagani KH, Villalobos RE, Ruberg RL. Lateral thoracic expansion for Jeune's syndrome: midterm results. *Ann Thorac Surg*. 2001 Sep;72(3):872-7.

Definición

Comunicación artificial de algún segmento de la vía urinaria hacia el exterior, mediante un procedimiento o intervención quirúrgica, con la finalidad de suplirlas cuando estas se interrumpen por cualquier causa clínica. Muy frecuentes en el pasado, su uso se ha ido restringiendo en el tiempo debido al desarrollo de técnicas de corrección quirúrgica primaria de las patologías que requerían derivación.

Etiología

Depende de cada una de las patologías que, por su naturaleza, requieren de derivación de la vía urinaria (obstrucción pieloureteral, valvas de uréter, megauréter obstructivo primario, doble sistema de derivación urinaria con complicación obstructiva, vejiga neurogénica, valvas de uretra posterior, tumores que comprometen vía urinaria, urolitiasis, trauma renal y de las vías urinarias y otras patologías menos frecuentes)

Clasificación

Según el tiempo de derivación necesario y dependiendo de la patología que la requiere, las ostomías urinarias se pueden dividir en: temporales o permanentes.

Las ostomías temporales, a su vez, se pueden dividir en intubadas (requieren de algún catéter o sonda especial para el drenaje de orina) o no intubadas.

A su vez, las ostomías permanentes se pueden dividir en: ostomías dependientes de dispositivos y ostomías continentales (Mitrofanoff)

Edad de derivación

El momento de derivación depende de la patología de base y de la necesidad de realización de la ostomía. Como objetivo fundamental se define la protección de la función renal.

Tratamiento

Las ostomías temporales intubadas se reservan solo para aquellas situaciones que se requiere un breve tiempo de derivación (nefrostomía, cistostomía percutánea, sonda vesical, doble jota renovesical). Requiere de la fijación y el cuidado adecuado de las sondas, además de profilaxis antibiótica para prevenir ITU.

Las ostomías temporales no intubadas se utilizan en situaciones en que se requiere derivación urinaria más prolongada en el tiempo, previo a la corrección quirúrgica definitiva (vésicostomía cutánea, ureterostomía distal en asa o terminal, pielostomía). Se utilizan principalmente en el período de lactante coincidiendo con el uso permanente de pañal. Requiere de un adecuado manejo de la piel peri-

ostoma debido a las características irritativas de la orina sobre una piel que no está preparada para el contacto permanente con esta.

Las ostomías permanentes dependientes de dispositivos son cada vez menos frecuentes ante la creciente utilización de ostomías continentales. De las últimas, la más común corresponde a la Apendicovésicostomía según el principio de Mitrofanoff.

Esta cirugía permite la cateterización vesical de una manera más sencilla que la que se realiza a través de la uretra, por lo que, tanto los padres como los niños pueden realizarla. Esta técnica requiere de la utilización de una sonda de calibre adecuado que va monitorizando permanentemente la permeabilidad del trayecto y la ausencia de escape de orina a través de él.

Indicaciones de cirugía

Dependen de la patología de base. De ella se desprende el tipo de derivación que se necesita:

1. Ostomías temporales intubadas

- Nefrostomía: obstrucción pieloureteral, trauma renal.
- Cistostomía percutánea: vejiga neurogénica, valvas de uretra posterior, trauma uretral.
- Sonda vesical: Monitorización de débito urinario en paciente crítico, vejiga neurogénica, valvas de uretra posterior, drenaje urinario post-quirúrgico.
- Pigtail renovesical: obstrucción pieloureteral, valvas ureterales, megauréter obstructivo primario, urolitiasis, tumores de la vía urinaria o que comprimen en forma extrínseca, trauma renal.

2. Ostomías temporales no intubadas

- Pielostomía: obstrucción pieloureteral.
- Ureterostomía: megauréter obstructivo primario, reflujo vesicoureteral de alto grado, doble sistema de eliminación renal con complicación obstructiva, tumores de la vía urinaria o que comprimen en forma extrínseca.
- Vésicostomía cutánea: vejiga neurogénica, valvas de uretra posterior.

3. Ostomías permanentes dependientes de dispositivos: Tumores de la vía urinaria o que comprometen en forma extrínseca.

4. Ostomías continentales(Mitrofanoff): vejiga neurogénica.

Complicaciones

Varían dependiendo del tipo de derivación urinaria, la utilización de sondas y dispositivos. Se incluyen:

1. Infección del tracto urinario
2. Dermatitis alrededor de ostomía
3. Estenosis de la ostomía
4. Prolapso de la ostomía
5. Movilización accidental de sondas y dispositivos
6. Litiasis

Pronóstico

Depende de cada una de las patologías de base que requieren de los distintos tipos de derivación urinaria.

Lectura Recomendada

1. Keneth S. Ring and Terry W. Hensle, “Urinary Diversion”. En Kelalis P., King L., Belman A. editores, “Clinical Pediatric Urology”, Tercera Edición. W.B Saunders Comp. Philadelphia. Capítulo 17. p 865- 903.
2. Browning J., Stephany H. Advances in Pediatric Urinary Diversion. Urologic Clinics. 2018; 45 (1): 123-132.

El diagnóstico prenatal es el conjunto de procedimientos y exámenes, invasivos, o no, que permiten identificar antes del nacimiento alteraciones morfológicas, funcionales o moleculares que afectan al feto. Dentro de las herramientas más usadas está la ecografía transvaginal y abdominal, amniocentesis, biopsia de vellosidades corioales y, de forma más reciente, el estudio de células fetales libres en sangre materna.

La ecografía es lo más utilizado para el diagnóstico de defectos del embrión y feto. Las del primer y segundo trimestre son las más importantes para ello.

La ecografía del primer trimestre está enfocada en ver la viabilidad del embrión, confirmación de la edad gestacional, definir si es un embarazo único o múltiple y evaluar si este es ectópico. Además, permite detectar lo que se denominan marcadores de cromosomopatías, como la translucencia nucal mayor de 3 mm, hueso nasal ausente y alteraciones en el flujo de las arteriales umbilicales. La tasa de detección de anomalías estructurales varía entre un 45% a un 75%, dependiendo de qué estructuras se están observando, siendo las malformaciones del cuello y pared abdominal las más frecuentes de diagnosticar en esta etapa. La identificación de estas irregularidades en el primer trimestre permite realizar los test genéticos más temprano con menos morbilidad. Sin embargo, dado que algunos órganos se desarrollan más tarde es que no se puede reemplazar la ecografía del segundo trimestre para descartar otras anomalías.

La ecografía del segundo trimestre es la más importante para la detección de malformaciones estructurales, la que se realiza entre las 18 a 22 semanas de gestación. Permite una óptima visualización de la anatomía fetal y su crecimiento.

1. Fisuras labio palatinas.

En Chile, tiene una incidencia aproximada de 1.7 por 1000 nacimientos. El 60%-75% involucran labio con o sin paladar, y un 25%-40% solo paladar. En el 80% de los casos es unilateral, siendo más común al lado izquierdo. La fisura labial es más frecuente en hombres y la palatina en mujeres. Ambas tienen un riesgo de recurrencia de un 4% en el próximo embarazo.

El hallazgo se realiza a través de ecografía abdominal, sin embargo, el diagnóstico es difícil de realizar antes de las 13-14 semanas. La tasa de detección varía entre 65%-73%, siendo más fácil de demostrar los defectos del labio que del paladar. Cuando la fisura está presente, se observará una interrupción en el labio y/o paladar en los diferentes planos ecográficos. Por su parte, el desarrollo de la ecografía 4D ha permitido visualizar con mayor claridad el defecto.

Diagnóstico diferencial. Se puede presentar en forma aislada o formado parte de un síndrome. Existen más de 400 asociaciones con síndromes, como el Goldenhar, Treacher-Collins y Pierre-Robin, entre otros.

Manejo del embarazo. Se recomienda descartar anomalías cromosómicas, como la trisomía 13, 18 y 21, ya que pueden influir en el tratamiento a futuro, debido a que requerirán de múltiples cirugías. Si la malformación es aislada el niño puede nacer en un hospital de baja complejidad. En cambio, si está asociado a otras malformaciones, es necesario que el parto se realice en un centro terciario. No es necesario realizar una cesárea.

2. Hernia diafragmática congénita.

Defecto en el diafragma que permite la herniación en el tórax de las vísceras abdominales durante el desarrollo fetal, con la consecuente compresión de los órganos torácicos e hipoplasia pulmonar en diversos grados. El curso clínico postnatal dependerá del grado de hipoplasia e hipertensión pulmonar.

Se ha estimado su incidencia entre 1 cada 3000 a 1 cada 5000 nacidos vivos. En un 60% se presenta aislada y en un 40% asociado a un síndrome. 85% ocurre en el lado izquierdo, 10%-15% derecho y muy pocas son bilaterales. Anomalías cromosómicas son vistas en el 10%-20% de los casos, siendo las más frecuentes, las trisomías 21, 18 y 13.

Hallazgos de imágenes. Entre un 60%-90% de los casos son diagnosticados de forma prenatal. En general, antes de las 25 semanas de gestación se debe sospechar cuando en la ecografía no se observa la burbuja del estómago en su posición intrabdominal. Si a nivel de la visión de las cuatro cámaras cardiacas, se observan vísceras lo más probable es que se trate de un defecto diafragmático. La observación del hígado intratorácico predice un peor pronóstico.

Para poder dar un pronóstico de estos pacientes, se desarrolló un índice que relaciona la circunferencia craneana y el área de pulmón contra lateral a la hernia, denominado LHR (lung to head ratio). Si esta relación es menor de 1, la proyección empeora bastante, siendo probable que el paciente requiera ECMO en su etapa postnatal para poder oxigenar.

Diagnóstico diferencial. Malformaciones quísticas de la vía aérea pulmonar (CPAM), quistes broncogénicos y teratomas quísticos mediastínicos, entre otros, pueden confundirse con hernias diafragmática. Mediante ecografía en hospitales de referencia y resonancia fetales, se pueden diferenciar mejor los distintos diagnósticos.

Manejo del embarazo: Si se sospecha de hernia diafragmática debe ser evaluado en un centro terciario para realizar imágenes de alta precisión, que permitan descartar malformaciones asociadas, y dar un pronóstico para decidir dónde debe nacer, ya que los casos más graves necesitan diferentes métodos de tratamiento, como la ventilación de alta frecuencia, óxido nítrico inhalatorio e incluso algunos, la instalación de ECMO para soportes respiratorio total. En centros europeos, y más reciente en América del Norte, se realizan cirugías prenatales en los pacientes con peor pronóstico para ayudar a que estos puedan nacer con mayor desarrollo pulmonar.

3. Atresia de esófago.

Corresponde a la falta de comunicación del lumen esofágico, asociado, en la mayoría de los casos, a la presencia de una fístula hacia la tráquea. Ocurre en aproximadamente 1 en 3000 nacidos vivos. En un 50% de los casos está asociada a otras malformaciones como cardíacas, genitourinarias, gastrointestinales, anorrectales y músculo esqueléticas.

Hallazgos de imágenes. Se sospecha mediante ecografía, en forma indirecta, por la presencia de polihidroamnios, ya que el feto no puede deglutir líquido amniótico, y la ausencia de la imagen de burbuja gástrica.

Diagnóstico diferencial. Se debe considerar la hernia diafragmática, situs in versus y anomalías músculo esqueléticas y neurológicas que involucren una inhabilidad del feto para deglutir.

Manejo del embarazo. Una vez sospechada la atresia, se debe realizar una ecografía en un hospital terciario para descartar otras malformaciones. Se recomienda estudio de cariotipo, dado que se asocia a trisomías 18 y 21.

Dado que presenta polihidroamnios, especialmente en el tercer trimestre, puede desencadenar parto prematuro, por lo que se debe indicar reposo en cama, administración de agentes tocolíticos y, eventualmente, la realización de amniocentesis reductoras para disminuir el polihidroamnios.

El parto no es necesario que sea en un hospital terciario ni tampoco que se realice una cesárea, pero sí el recién nacido debe ser tratado en un lugar con cirujanos y neonatólogos capaces de manejar este tipo de pacientes.

4. Atresia/estenosis duodenal.

Una de las causas más frecuentes de obstrucción intestinal en el recién nacido. Tiene una incidencia aproximada de 1 en 10000 nacidos vivos. Se produce una interrupción del lumen duodenal, siendo la forma más común producida por una membrana en el lumen, que puede estar asociado o no a un páncreas anular.

Hallazgo de imágenes. La mayoría de los casos se diagnostica en la ecografía del tercer trimestre. Se puede observar polihidroamnios, que se presenta en aproximadamente el 50% de los pacientes. La imagen característica es la doble burbuja, que se produce por distensión del estómago y de la primera porción duodenal.

Dado que tiene una asociación aproximada del 30% con la trisomía 21, hay que buscar otros marcadores ecográficos de síndrome de Down.

Diagnóstico diferencial. Siempre una dilatación duodenal es anormal. Dentro de las posibles causas de obstrucción duodenal hay que considerar malrotación intestinal, vólvulo de intestino medio, duplicación gástrica o duodenal y vena porta preduodenal.

Manejo del embarazo. Debido a una alta incidencia de otras malformaciones, se

deben buscar rigurosamente. Lo más frecuente, como se dijo, es la trisomía 21. Se pueden asociar a malformaciones cardíacas, gastrointestinales como malrotación, páncreas anular, atresia de esófago, fístulas tráqueo esofágicas y malformaciones genitourinarias.

Por su asociación con polihidroamnios, se debe estar atento a síntomas de parto prematuro. Este debe ser planeado en un centro con manejo neonatal y quirúrgico adecuado.

Lectura Recomendada

- 1. Bianchi, DW, Crombleholme TM, D'Alton ME, Malone FD. Fetology: Diagnosis and Management of the Fetal Patient (2nd ed.). New York: mcgraw-Hill Medical Pub. División, 2010**
- 2. Neither R. First trimester ultrasound in prenatal diagnosis-Part of the turning pyramid of prenatal care. J. Clin. Med. 2014; 5;3(3):986-996**
- 3. Edwards L, Hui L, First and second trimester screening for fetal structural anomalies, Seminars in fetal & neonatal Medicine 2017; 9: 1-10 (Epub ahead of print)**

Disfunción del tracto urinario inferior

Dra. Ximena Recabal M.

Definiciones

La disfunción del tracto urinario inferior (TUI) abarca distintas entidades clínicas que se presentan con variadas manifestaciones debidas a alteraciones en su función. Este término fue establecido por el Comité de Estandarización de la Sociedad Internacional de Continencia en niños en el año 2016 (ICCS). Dadas las interacciones entre el desarrollo embriológico, anatómico y funcional de la vejiga y el intestino, la disfunción del TUI también está asociada, la mayoría de las veces, a disfunción intestinal. Ambas juntas constituyen la BBD (Bladder and Bowel Dysfunction) o Síndrome de Disfunción Vesical e Intestinal que hay que tratar de forma conjunta ya que puede incluir constipación y/o encopresis.

Este cuadro es subdiagnosticado en pediatría y constituye cerca del 40% de la consulta urológica pediátrica. Este capítulo se referirá a la disfunción del TUI aislada.

a. Incontinencia urinaria: es la fuga de orina incontrolable e involuntaria. Cuando es continua (diurna y nocturna) en general se debe a malformaciones congénitas (ej.: uréter ectópico, epispadias), pérdida de función del esfínter externo o causas iatrogénicas (ej.: fístula vésico-vaginal), pero es una entidad poco frecuente. La incontinencia urinaria intermitente, por su parte, se refiere a pérdidas de orina en pequeñas cantidades. Si esta ocurre cuando el niño está despierto, se llama incontinencia diurna.

b. Enuresis monosintomática (MS): ocurre exclusivamente durante el sueño, en niños mayores de 5 años. Se puede clasificar en Enuresis primaria, cuando el niño nunca ha estado seco durante el sueño; o en Enuresis Secundaria, que se refiere a aquel niño que, por lo menos, ha estado seco durante el sueño durante 6 meses y luego vuelve a mojar la cama.

Etiología

a. Incontinencia urinaria: En la mayoría de los niños, no existe evidencia de una causa anatómica, neurológica u orgánica. Se trataría de una patología de etiología multifactorial como una conducta aprendida, secundaria a un retraso en la maduración del niño o por problemas conductuales, psicológicos y/o emocionales. También podría haber factores genéticos.

b. Enuresis MS: Es conocida la predisposición familiar en estos pacientes. En su patogenia está involucrada la poliuria nocturna, hiperactividad del detrusor, alteración en el mecanismo del despertar (“Deep sleepers”) y alteraciones psiquiátricas.

Manifestaciones clínicas

La sintomatología que se manifiesta en la disfunción del TUI se presenta tanto en la etapa de llene como de vaciamiento vesical y se aplica en niños mayores de 5 años. Existen:

1. **Síntomas de llene:** En primer lugar, aumento de la frecuencia miccional (niño orina ≥ 8 veces/día) o disminución de esta (≤ 3 veces/día). También lo es la incontinencia urinaria o pérdida involuntaria de orina que puede ser continua o intermitente. Esta última incluye: incontinencia diaria, enuresis, urgencia miccional (deseo repentino e inesperado de orinar) y nocturia cuando el paciente se queja porque se debe despertar para orinar. Es común en escolares y no necesariamente indica una condición patológica.
2. **Síntomas de vaciamiento:** Latencia que corresponde a la dificultad para iniciar la micción y el esfuerzo intenso que debe realizar el niño para incrementar la presión intra-abdominal y mantenerla. También se da como chorro débil, disuria e intermitencia o micción discontinua, que se interrumpe y luego se reinicia.
3. **Otros síntomas:** Maniobras de retención, vaciamiento vesical incompleto, retención urinaria, goteo postmiccional y chorro miccional en “aerosol”
4. **Dolor genital, uretral o vesical**

Clínica – diagnóstico

En toda disfunción de TUI debe iniciar el estudio de la siguiente manera:

1. **Anamnesis completa:** Enfocar las preguntas a los síntomas urinarios. Se debe solicitar cartilla miccional (hora y volumen) de al menos tres días. Además, consultar sobre el tránsito intestinal (forma y textura de las heces) y síntomas neurológicos. Específicamente para el diagnóstico de enuresis MS se debe conocer la frecuencia de los episodios y si existen o no períodos en los que el niño amanezca seco. Consultar por hábitos dietéticos e ingesta de líquidos.
2. **Examen físico:** General, abdominal, neurológico, perineal y genital. Es fundamental, detectar si el niño presenta globo vesical, examinar región sacra, las extremidades y la marcha del paciente. Evaluar la presencia de sinequias de labios menores, seno urogenital, la existencia de un tercer orificio con salida de orina (uréter ectópico) y la ubicación del meato uretral (epispadias).
3. **Orina completa y urocultivo:** descartar infección urinaria.
4. **Ecografía renal y vesical pre y post-miccional:** permite evaluar la existencia de malformaciones congénitas; doble sistema excretor, hidroureteronefrosis, grosor de la pared vesical, y el volumen premiccional y si existe residuo postmiccional.

5. **Otros estudios:** La mayoría de los pacientes responden al tratamiento de re educación, por lo que se sugiere 3 meses de manejo médico previo a considerar exámenes complementarios:

a.- **Uroflujometría:** Examen no invasivo. Permite evaluar la curva miccional, la presencia de incoordinación detrusor-esfinteriana y otras alteraciones de la función vesical.

b.- **Exámenes invasivos:** Solo en casos seleccionados como sospecha de Vejiga neurogénica, alteraciones ecográficas y/o cintigráficas, etc. Urodinamia o videourodinamia, uretrocistografía, cistoscopia y resonancia magnética

Edad de derivación

Tal como se mencionó antes, este cuadro es habitual hasta los 5 años.

Tratamiento

1. **Medidas Generales o Uroterapia Standard:** “Cada 2-3 hrs hacer pipí, lavarse las manos y tomar una taza de agua”. Se ha visto que entre el 40 – 45% de los pacientes se mejoran con estas medidas.

- Educación del niño y sus padres
- Aumentar la ingesta de líquidos
- Cambio de hábitos urinarios, estableciendo horarios, evitar la retención urinaria y enseñar una postura óptima para orinar.
- Suspender consumo de té, café, bebidas con gas
- Registrar en cartilla miccional, incluyendo ingesta de líquidos.

2. **Tratamiento de la constipación:** El paciente debe tener deposiciones blandas diarias. Se sugiere inicialmente con medidas dietéticas e ingesta de líquidos y el uso de Polietilenglicol en aquellos pacientes que no responden.

3. Kinesioterapia de piso pélvico

- Tomar consciencia de los músculos de piso pélvico y reentrenarlos.
- Ejercicios de Kegel para contracción y relajación del piso pélvico.
- Biofeedback

4. **Fármacos:** Se emplean en caso de que la uroterapia y la kinesioterapia no den resultado, y luego de determinar cuál es la causa de la incontinencia urinaria, ya sea disfunción miccional, vejiga hiperactiva, etc.

- Antimuscarínicos: bloquean los receptores M2/M3 de la vejiga, suprimiendo su contractibilidad, disminuyendo los escapes de orina y permitiendo aumentar la capacidad vesical. Podrían afectar a otros sistemas provocando sensación de boca seca, enrojecimiento facial, constipación, taquicardia, visión borrosa y problemas de concentración. Además, pueden aumentar el residuo post

miccional por lo que están contra indicadas en niños que no vacían bien. La dosis recomendada es 0,2 – 0,6 mg/kg/día. La más usada es la oxibutinina.

- Agonista β -Adrenérgicos: su empleo en niños aún no está completamente comprobado. En teoría, al relajar el cuello vesical, disminuye la resistencia a la salida de la vejiga. Principalmente indicado en pacientes con tendencia a la retención urinaria con residuos post miccionales elevados. Ej.: Tamsulosina, doxazosina, etc.

Tratamiento de enuresis: Para el tratamiento específico de esta patología es fundamental que el niño reconozca la enuresis como problema importante, lo que ocurre aproximadamente a los 6 años.

1. Medidas generales: Es importante motivar al niño e involucrarlo en su tratamiento en conjunto con sus padres. El refuerzo positivo y el monitoreo constante con cartilla de soles y lluvia es fundamental para el progreso. El niño debe sentir que amanecer seco es lo natural y no se debe ser castigado ni sentirse avergonzado cuando se moje. Para ellos es muy importante evitar que los hermanos lo molesten y desmoralicen. Además:

- Disminuir la ingesta de líquidos 2 horas antes de acostarse
- Orinar antes de ir a la cama
- Retirar pañales en caso de que esté usando por las noches.
- No levantar al paciente durante la noche para orinar.

2. Tratar los aspectos psicológicos

3. Alarma: La alarma debe ser vibratoria. Despierta al niño cuando presenta la micción, de tal manera que él comienza a reconocer las contracciones del detrusor y las suprime o se levanta a orinar. Su éxito es 60 – 70%, con una recaída de 5 – 30%.

4. Fármacos

- Desmopresina: análogo sintético de la vasopresina, desprovisto de efecto sobre presión arterial, pero con acción antidiurética intacta. Se reportan éxitos entre 40 – 80%, pero la recaída es habitual luego de la suspensión del tratamiento. El efecto es inmediato, por lo que no se debe continuar el tratamiento en niños no respondedores más allá de dos semanas.
- Otros: Oxibutinina, Imipramina, Setralina y combinación de terapias.

El tratamiento de segunda línea es reservado para los niños resistentes a esta terapia y debe ser indicado por Urólogo Infantil.

Indicaciones de cirugía

Son casos excepcionales y solo se plantea en casos específicos de incontinencia urinaria secundaria, siendo de resorte del especialista.

Pronóstico

La mayoría de los niños responden al tratamiento de educación; mejorando la ingesta de líquidos, aumentando la frecuencia miccional y tratando la constipación. El grupo de pacientes refractario al tratamiento inicial representa menos de 20% y, generalmente, es secundario a mala adherencia a las medidas generales.

Lectura Recomendada

1. Austin P., “The Standardization of terminology of Lower Urinary Tract function in children and adolescents update report from the Standardization Committee of the International Children’s Continence Society” (ICCS), en *Neurourology and Urodynamics*, 2016, 35:471- 481.
2. Chang S., “Treatment of Daytime Urinary Incontinence: a standardization documents from ICCS” en *Neurourology and Urodynamics*, 2015, DOI 10.1002/nau.
3. Neveus T., “Evaluation of and Treatment for Monosymptomatic Enuresis: A Standardization Document from the ICCS” en *The Journal of Urology*, 2010, Vol. 183, 441-447.

Definición

El Divertículo de Meckel (DM) es la malformación digestiva congénita más frecuente. Está descrita con una incidencia del 2%. La mayoría de las veces no presenta síntomas por lo que, generalmente, no requiere de tratamiento médico ni su extirpación quirúrgica per sé. Se puede presentar como tres grandes cuadros clínicos: 1° Hemorragia digestiva. 2° Obstrucción intestinal y 3° Inflamación aguda.

Etiología

Es una malformación congénita que deriva del desarrollo del tubo digestivo en el límite entre el intestino primitivo anterior del posterior. Más específicamente en el punto en donde el tubo digestivo primitivo se une al alantoides. La persistencia de esta comunicación puede manifestarse ya sea como un divertículo, como una banda al ombligo o como una persistencia del conducto onfaloentérico. Se ubica en el íleon aproximadamente a 30 cm. de la válvula ileocecal.

Clasificación

No existe una clasificación como tal. Hay que diferenciar a los DM normales o sin patología anexa, que no repercuten en una enfermedad, y los patológicos. Estos últimos se pueden dividir en los con malformación anatómica, por su forma o adherencia como una banda onfaloentérica que causan cuadros oclusivos intestinales. La otra forma de presentación, que puede coexistir con la anterior, es la presencia de mucosa ectópica, habitualmente gástrica. En este caso, el uso del cintigrama de Pertecnetato marcado con tecnecio es el examen diagnóstico de excelencia ya que se capta en la mucosa gástrica. Los DM asintomáticos y sin deformidad o mucosa ectópica son los más frecuentes y no requieren de tratamiento. En su aspecto anatómico, se pueden diferenciar en su implantación en el borde antimesentérico del íleon entre los con implantación pediculada y los con implantación sésil.

Cuadro clínico

1. Hemorragia digestiva: Es la forma de presentación más frecuente. Se aprecia habitualmente en un lactante sano que, de pronto, comienza a sangrar abundantemente por el ano una cantidad importante de sangre oscura. Sin embargo, el color dependerá de la intensidad del sangramiento y de la edad. En lactantes, se presenta como rectorragia y en niños mayores, o cuando el sangramiento no es intenso, es roja, pero no como sangre fresca, aunque tampoco tan oscura como una melena. Se presenta con síntomas de hipovolemia, palidez, taquicardia, somnolencia etc..., pero sin alteraciones digestivas. La gran mayoría de ellos presenta una anemia aguda por lo que el niño requiere ser transfundido. El sangrado es autolimitado, pero puede recurrir. El tratamiento inicial es la reanimación. Una vez estabilizado se estudia con un cintigrama de Pertecnetato

marcado con tecnecio, sin que sea indispensable realizar una ecografía que se toma, habitualmente, para descartar otras patologías. El tratamiento es la cirugía.

2. Obstrucción intestinal: Esta se puede producir por una invaginación o por una brida al ombligo o adherencia interasas. En este caso, se produce un cuadro agudo clásico de obstrucción intestinal, por lo general en niños menores. La mayoría de ellos tiene historia digestiva previa, ya sea cólicos frecuentes, intolerancia a alimentos u otros. El diagnóstico es difícil de realizar ya que no necesariamente tienen mucosa gástrica ectópica por lo que el cintigrama es de limitada utilidad. Una Rx, ecografía e incluso TAC solo o con enterocléisis puede ayudar. En casos muy sospechosos, se plantea la laparoscopia diagnóstica. La invaginación del divertículo de Meckel produce el cuadro característico de la invaginación, aunque se suele ver en niños de mayor edad. La desinvaginación neumática en este caso no es muy recomendable.

3. Diverticulitis de Meckel: Es un cuadro que semeja la apendicitis aguda, pero se correlaciona con mucosa ectópica que puede producir una úlcera con perforación bastante más precoz que la que se produce en la primera. Al comienzo, inicia como abdomen agudo sin historia clásica de apendicitis y puede haber antecedente de dolor abdominal recurrente previo. Se presenta a cualquier edad, pero por lo general en menores de 10 años. El diagnóstico se puede realizar con ecografía, no obstante, con frecuencia se confunde con apendicitis aguda. Clásicamente se busca la presencia del divertículo de Meckel cuando se opera un diagnóstico de apendicitis aguda y se encuentra con un apéndice de aspecto normal.

Edad de derivación

Es una patología que debe ser derivada al cirujano apenas se sospeche. Dado que la mayoría de la clínica es de urgencia.

Tratamiento

Cuando se diagnostica un DM sintomático, el tratamiento es quirúrgico. Se recomienda un abordaje laparoscópico para identificar la anatomía. Habitualmente es posible traccionar el íleon por el puerto umbilical ampliado fuera del abdomen y realizar la cirugía resectiva quirúrgica clásica. Es un procedimiento rápido y con baja morbilidad. Se puede resear solo el divertículo (divertículos pediculados) o realizar una resección intestinal con anastomosis término terminal (divertículos sésiles). Realizar la cirugía completamente laparoscópica es más complejo y no se justifica salvo que haya una alteración anatómica mayor que impida su exteriorización.

Complicaciones

La principal complicación es la anemia que se produce por el sangrado por lo que, generalmente, es necesario realizar una o varias transfusiones sanguíneas. La forma inflamatoria tiende a perforarse con rapidez y, por lo mismo, produce un cuadro de peritonitis precoz con el consiguiente riesgo de sepsis. Las complicaciones postquirúrgicas son bajas y pueden ser una dehiscencia de suturas y pseudo obstrucción intestinal.

Pronóstico

La cirugía resuelve el cuadro por lo que el pronóstico a largo plazo es de una vida normal.

Lectura Recomendada

1. Adero Francis, Diana Kantarovich, Nasim Khoshnam, Adina L. Alazraki, Binita Patel & Bahig

M. Shehata(2016) Pediatric Meckel's Diverticulum: Report of 208 Cases and Review of the Literature, Fetal and Pediatric Pathology, 35:3, 199-206.

Doble sistema pieloureteral – ureterocele – uréter ectópico

Dra. Carolina Acuña M.

Definición

Las anomalías congénitas de vías urinarias y riñón constituyen el 20 a 30% de todas las malformaciones diagnosticadas durante el período prenatal. Estos defectos pueden ser unilaterales, bilaterales y pueden o no coexistir con otras deformidades. Entre las irregularidades más frecuentes del riñón y sistema colector está el doble sistema pieloureteral, el ureterocele y el uréter ectópico.

El doble sistema pieloureteral (DSPU) podría definirse como una unidad renal cuyo sistema colector presenta dos sistemas pielocalicilares con uno o dos uréteres. Puede ser uni o bilateral, presentando, o no, síntomas.

El ureterocele corresponde a una dilatación quística de la porción submucosa, intravesical del uréter generalmente asociado a un orificio ureteral estenótico. Su etiología es desconocida. Puede asociarse a un doble sistema o bien, presentarse en uno único. En los DSPU, el ureterocele se relaciona con el uréter del polo superior y pudiera causarle obstrucción y daño renal secundario.

El uréter ectópico es aquel que desemboca caudal a la inserción normal en el triángulo vesical. Un 75% de los casos se asocian a DSPU y corresponden al uréter del sistema superior. La ectopia ureteral puede asociarse a una unidad renal hipoplásica e hipofuncionante.

Etiología

Durante la quinta semana de gestación se forma el riñón definitivo. Desde el conducto mesonefrico se origina la yema ureteral la que se relaciona con el tejido metanefrico y, mediante inducción recíproca, se activan y forman el riñón. La porción distal de la yema ureteral más tarde se incorporará a la vejiga formando el triángulo vesical. El extremo proximal originará el uréter, pelvis renal, cálices y conductos colectores.

Cuando la bifurcación de la yema ureteral ocurre precozmente, hay “doble” estimulación del metanefros formándose un riñón dúplex. Como el riñón en su migración craneal gira, hay un cruce ureteral en el que el uréter del polo superior se inserta más caudal y viceversa. Esto explica porqué el polo inferior tiene más posibilidades de presentar reflujo vésico ureteral (RVU) y el otro de ureterocele y/o uréter ectópico.

El doble sistema ocurre en el 0,8% de la población general siendo la gran mayoría de estos pacientes asintomáticos. Su presentación según género es 2 veces más frecuente en mujeres y según lateralidad es semejante. Hasta un 20% de los casos

se presenta de manera bilateral y solo el 30% corresponde a un DSPU completo. Existe predisposición genética autosómica dominante, con expresión variable y penetrancia incompleta de tal manera que 30% de los pacientes portadores de esta malformación tiene un familiar directo con un riñón dúplex o con una pelvis bífida.

El ureteroceles es 4 a 7 veces más frecuente en mujeres. Incidencia reportada 1 en 4 mil niños. 80% se asocia al sistema superior de un DSPU y 20% en sistemas únicos. 10% de los ureteroceles son bilaterales.

La incidencia del uréter ectópico es difícil de establecer puesto que hay un porcentaje de pacientes asintomáticos sin diagnóstico. Se estima que sería de 1 por cada 1900 niños. Es 6 veces más frecuente en mujeres. En niños, el 50% desemboca en uretra posterior. Otros sitios posibles son las vesículas seminales, conducto deferente y conductos eyaculadores, pero habitualmente proximal al esfínter urinario externo por lo que no presentan incontinencia urinaria secundaria. En las niñas, la desembocadura siempre es distal al esfínter urinario externo (cuello vesical, uretra proximal, vagina, vestíbulo vaginal) y la sintomatología clásica es la incontinencia urinaria.

Clasificación

Ureteroceles: se clasifican según su ubicación en ectópico e intravesical u ortotópico.

Ureteroceles ectópico. Es aquel donde una parte del ureteroceles se extiende hacia el cuello vesical o uretra. Esta es la presentación más frecuente alcanzando el 80% de los casos. Dependiendo del tamaño, estos pueden generar problemas como obstrucción al uréter del polo inferior ipsilateral o al contralateral. En otras ocasiones, pueden causar reflujo del uréter del sistema inferior ipsilateral. Cuando prolapsa a través de la uretra se le denomina ceco-ureteroceles.

Intravesical: el ureteroceles se encuentra en su totalidad dentro de la vejiga. Corresponden al 15% de los casos y con frecuencia se asocian a sistema renal único.

Uréter ectópico. Todo uréter que desemboca distal al triángulo vesical se considera un uréter ectópico. Cuando ocurren con relación a un DSPU (80% de los casos), drenan al polo superior del riñón. Con menor frecuencia ocurren en sistemas renales únicos, generalmente en pacientes de género masculino.

Clínica – diagnóstico

Un DSPU sin patología asociada, es decir, sin reflujo, sin ureteroceles, sin uréter ectópico suele ser asintomático y su diagnóstico se realiza mediante un hallazgo ecográfico. Generalmente no requiere estudio complementario ni tratamiento.

Los problemas tienen relación con la llegada de los uréteres a la vejiga. El del polo superior puede insertarse normalmente en la vejiga, puede ser ectópico o asociarse a un ureteroceles. En cambio, el polar inferior puede insertarse normalmente

o bien, lateral al trígono con lo cual su trayecto intramural resulta más corto y se asocia a reflujo vésico ureteral (RVU). Estos últimos suelen presentarse clínicamente con ITU y, en el estudio correspondiente, se identifica en la ecografía una hidroureteronefrosis leve a moderada polar inferior y en la uretrocistografía (UCG) se confirma el RVU

El diagnóstico puede ser prenatal o postnatal. En ecografías prenatales puede encontrarse una hidroureteronefrosis (HUN) y se puede observar una imagen de ureterocele intravesical. En el período postnatal, estas malformaciones habitualmente se presentan con una infección urinaria en los primeros meses de vida. Aquellos de gran tamaño pueden generar obstrucción secundaria del uréter polar inferior ipsilateral, del uréter contralateral e incluso del cuello uretral. Los ectópicos, por su parte, pueden prolapsar a través de la uretra causando obstrucción uretral y presentándose clínicamente como una masa que protruye a nivel del vestíbulo vaginal.

El diagnóstico se realiza mediante ecografía renal y vesical complementada con UCG . En la ecografía puede observarse la imagen quística intravesical asociada a HUN del sistema comprometido. La UCG debiese confirmar la presencia de ureterocele durante el llene vesical lento al verse imagen de masa intravesical que no capta el medio de contraste (signo cabeza de cobra). Este examen también es relevante para determinar si hay reflujo presente en el sistema polar inferior o del sistema contralateral. El estudio debe completarse con un cintigrama renal dinámico de tal manera que determine la función renal diferencial y establezca si existe obstrucción de vaciado en el polo superior comprometido.

Los uréteres ectópicos también se pueden diagnosticar tanto de manera prenatal como postnatal. En ecografías prenatales suele encontrarse hidronefrosis con uréter visible, mientras que los pacientes ya nacidos suelen presentar ITU en cuyo estudio ecográfico se identifica HUN del sistema con uréter ectópico. En niñas mayores, la clínica habitual es la incontinencia urinaria (desembocadura infra esfinterinana) y en varones aparecen síntomas como dolor abdominal, urgencia miccional (uréter desemboca en uretra posterior), epididimitis (uréter desemboca en conducto deferente).

El estudio diagnóstico se inicia con una ecografía renal y vesical que frecuentemente demuestra HUN con uréter dilatado hacia distal en una posición anormalmente baja. Cuando además hay compromiso funcional renal, se ve un riñón o un polo renal superior displásico y pequeño. Para identificar el lugar donde efectivamente llega el uréter, el estudio debe complementarse con una uretrocistografía que descarte reflujo a este. Cuando no hay claridad diagnóstica, la siguiente etapa es realizar una uroresonancia con contraste que confirma el diagnóstico y muestra la desembocadura del uréter. El estudio debe completarse con un cintigrama renal dinámico de tal manera de determinar la función renal, la función del polo superior en caso de ser un DSPU y su drenaje. La función del polo o unidad renal comprometida tiene relevancia para tomar las decisiones quirúrgicas.

Tratamiento

A excepción del doble sistema sin patología asociada, la mayoría de las otras malformaciones urológicas descritas requieren de manejo quirúrgico (figura 1). En presencia de un DSPU con RVU del sistema inferior, el tratamiento del reflujo es semejante al que se utiliza cuando se presenta en sistema único. En pacientes con reflujo asociado, se sugiere mientras se realiza estudio y se decide conducta, mantener uroprofilaxis.

Al enfrentar un ureteroceles se deben considerar varios elementos al momento de planificar la resolución quirúrgica:

- Condición clínica del paciente (ej. Hallazgo vs. Uro sepsis)
- Tipo de ureteroceles (ectópico / intravesical)
- DSPU o sistema único
- Función renal del polo afectado
- Presencia de RVU
- Presencia de obstrucción ya sea ipsilateral, contralateral o de la uretra

Tras considerar todos estos elementos se debe optar por la alternativa de tratamiento para cada paciente en particular. Estas pueden incluir: la punción endoscópica del ureteroceles, la heminefroureterectomía polar superior, reparación de piso vesical con eventual reimplante y la urétero-urétero anastomosis.

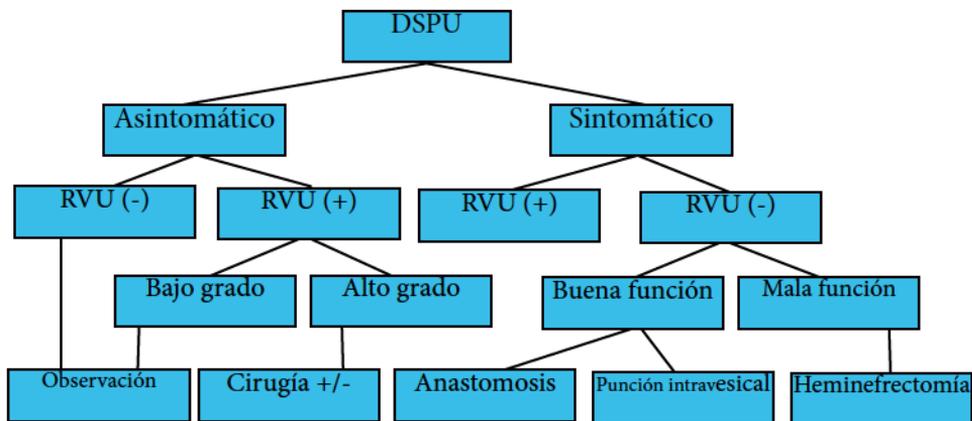
El tratamiento del uréter ectópico también es generalmente quirúrgico. El procedimiento por realizar depende de dos factores: si se asocia a un sistema único o doble y cuál es la función de la unidad renal afectada. En casos de sistema renal único con pérdida de función renal (<10%), el tratamiento es la nefroureterectomía. Cuando la función renal está conservada, corresponde realizar un reimplante ureteral.

En casos de DSPU con polo superior no funcionando, el tratamiento clásico es la heminefroureterectomía. Sin embargo, cuando el polo superior tiene función conservada y en ausencia de RVU, o bien en polos superiores cicatriciales el tratamiento es la pieloureterostomía alta o la urétero-urétero anastomosis baja.

Pronóstico

El resultado a largo plazo de pacientes con ureteroceles es muy bueno cuando la cirugía realizada aborda todos los problemas encontrados según lo descrito anteriormente.

En el caso de pacientes con uréter ectópico, el pronóstico a largo plazo cuando hay función renal conservada y cirugía adecuada es excelente, con resolución de la incontinencia urinaria y de las infecciones urinarias.



Flujograma de alteraciones renales y ureterales

Lectura Recomendada

1. Kitchens, DM., Herndon, cd. Antenatal hydronephrosis. Curr. Urol rep. 2009 mar; 10(2): 126- 33
2. Taghizadeh A, “duplex kidneys, ureteroceles and ectopic ureter” en Wilcox D, Godbole P and Cooper C, editor “pediatric urology book” <http://www.pediatricurologybook.com/duplex-kidney.html>
3. European association of urology website uroweb [internet]. Eau guidelines office, arnhem, the netherlands. C2001-2018. Acute scrotum; available from: <http://uroweb.org/guidelines/compilations-of-all-guidelines/>

Definición

Según la Real Academia de la Lengua el dolor tiene dos acepciones:

1. Sensación molesta y aflictiva de una parte del cuerpo por causa interior o exterior.
2. Sentimiento de pena y congoja.

Desde el punto de vista médico-clínico, usando la definición de la IASP, el dolor es una experiencia sensorial y emocional desagradable, individual y no directamente relacionada con la magnitud del daño tisular -existente o potencial-, sino una suma de la estimulación nociceptiva más factores modificadores del sujeto que lo pueden disminuir o magnificar, vital para la supervivencia.

En el niño -período que abarca desde el feto hasta adolescente, con todos los cambios del crecimiento y desarrollo que cada sistema e individuo como un todo experimenta- obliga a tener más de un acercamiento a diferencia del adulto, frente a esta no deseada experiencia.

Los niños sufren el mismo dolor que el adulto, con el agravante de que durante un período de su desarrollo no pueden expresarse, protegerse o cuidarse por sí solos. Por eso, es responsabilidad directa de todo miembro del equipo de salud prevenirlo, reconocerlo, evaluarlo y tratarlo.

“El recién nacido y lactante sin lenguaje, pero con llanto y el niño sin palabras para expresar su deseo de estar bien y normal, piden que les entreguemos los beneficios de los avances en el conocimiento.” (W.J. Potts)

Etiología

El dolor es la consecuencia de diferentes mecanismos neurofisiológicos que regulan la información real o potencial de daño físico y/o psíquico.

Clasificación

Existen varias clasificaciones según sus características y aspectos sensoriales, algunas de estas son:

- Duración: 1. Agudo menor de 3 meses. 2. Crónico mayor a 3 meses.
- Características Temporales: 1. Continuo. 2. Recurrente.
- Características Somatosensoriales: 1. Epicrítico. 2. Protopático
- Intensidad: según escalas que existen.

Algunas de uso frecuente en pediatría: Escala Visual Analógica VAS, Wong-Baker, FLACC, CRIES, LLANTO. La lista es larga, lo importante es que se escoja una, que sea validada y que acomode al equipo de salud y que se use.

Clínica – diagnóstico

El diagnóstico es netamente clínico. ALICIA es un acrónimo para sistematizar su estudio. A: aparición, L: localización, I: intensidad, C: características, I: irradiación y A: agravantes.

Tratamiento

Enfocado desde la visión del cirujano pediatra, el trabajo de Anand KJS en The Lancet (1987) demostró que al agregar fentanyl a la anestesia disminuían las hormonas del estrés, las complicaciones metabólicas, circulatorias y la mortalidad. Hoy es poco entendible un trabajo como ese, pero es un hito en el manejo del dolor en pediatría.

Sabemos que el dolor no adecuadamente tratado en el RN deja problemas de hipersensibilidad de por vida (Vinall, Ped Res 2014). En el niño y adolescente dolor crónico (Batoz, BJA 2016).

El manejo debe planificarse, estar atento a reconocerlo y usar todas las modalidades de tratamiento disponibles. Los padres tienen el deber de cuidar a sus hijos, y proveerles de soporte, confort y distracción. Los profesionales y equipo salud el deber de Prevenirlo, Reconocerlo, Evaluarlo y Tratarlo (PRET).

Los tres pilares del manejo en la actualidad son (siempre considerando la progresión de la escala de la OMS para el manejo del dolor):

1. Manejo psicológico y físico

Este pilar es para todos los pacientes y debería estar siempre considerado independiente de la edad. El costo es mínimo y solo requiere dedicación, compromiso ético y preocupación.

Explicar al paciente y su familia lo que se puede esperar y en un lenguaje adecuado. Distracción, imaginación (cuentos, historias, revistas, videos, juegos, juguetes) y técnicas de relajación (música, ventilatorias, musculares activas-pasivas, hipnosis, glucosa y chupete) según edad y patología. Acercarse al enfermo con movimientos delicados, pero decididos, cuidar los puntos de apoyo, las vías, las sondas y los drenajes. Escoger y preparar el mejor momento para realizar procedimientos molestos y optimizar el manejo para disminuirlos en lo posible.

2. Medicamentos

En general el uso de medicamentos analgésicos es lo que asociamos al manejo del dolor, pero es solo uno de los pilares. Hay que hacer algunas consideraciones en pediatría:

- Generales como dosificar según condiciones metabólicas y el peso o superficie corporal.
- Particulares de la patología.
- Particulares del niño y familia
- Propias de los medicamentos, farmacodinamia, efectos secundarios, adversos e interacción con otros medicamentos.
- Pueden ser necesarios algunos medicamentos no analgésicos primarios en pacientes y situaciones particulares para manejar adecuadamente el dolor como ansiolíticos, relajantes musculares, antidepresivos, antiepilépticos, corticoides

Hay tres conceptos básicos independiente de los medicamentos usados: Si se usan dos analgésicos en dosis habituales -que actúen por mecanismos diferentes- se evita llegar a dosis tóxicas o riesgosas al usar solo uno en dosis más altas para alcanzar el mismo nivel de analgesia. También permite mantener niveles de analgesia menos fluctuantes sin tener una infusión continua o una PCA o NPCA. Siempre hay que dejar una medida de rescate (analgésico e indicación conductual) si el plan de analgesia no funciona. En el manejo del dolor no agudo o incluso en este si se dispone de un especialista en el dolor o anestesista siempre solicitar apoyo y consejo. Hay medicamentos que requieren de su supervisión tales como anestésicos, antiepilépticos y antidepresivos.

Medicamentos de uso habitual en pediatría: Acetaminofeno/Paracetamol; Metamizol / Dipirona; AINEs (Ibuprofeno, ketorolaco, Ketoprofeno); Opioides (morfina, fentanyl); Anestésicos (Ketamina); Antiepilepticos (Gabapentina, Pregabalina); Antidepresivos (imipramina, amitriptilina).

3. Anestesia local y bloqueos regionales

Los anestésicos locales se pueden utilizar antes, durante y después de un procedimiento quirúrgico. Los avances en la ecografía con equipos portátiles han permitido darle a esta técnica mayor alcance, seguridad y efectividad. Las más usadas de ambos tipos son: 1.- tópicos cremas de lidocaína/prilocaina , gel LAT o parches 2. infiltración en el sitio operatorio, 3.- bloqueo nervioso troclear o local, 4.- Bloqueo de plexos, 5.- Bloqueos miofasciales, 6.- Bloqueo neuroaxial (epidural,espinal), 7.- Endovenosos. Del 4 al 7 son de manejo de los anestesisistas.

Complicaciones

Toda intervención para manejar el dolor tiene potenciales complicaciones. Las más frecuentes con los AINES son las úlceras gastroduodenales, los sangramientos y las isquemias por vasoconstricción. En los opiodes la constipación y la depresión respiratoria. El paracetamol la hepatotoxicidad; la dipirona el fantasma es la agranulocitosis, por lo cual no se utiliza en países escandinavos y anglosajones donde es más frecuente; siempre tener presente el efecto hipotensor en pacientes deshidratados. Con los anestésicos locales arritmias por bloqueo AV, cardiotoxicidad, paro sinusal irreversible especialmente con la bupivacaina que se potencia con la acidosis y antidepresivos tricíclicos entre otros. También pueden producir hipotensión y neurotoxicidad.

Resumen

El manejo adecuado del dolor es un derecho de los pacientes y un deber del equipo de salud. El manejo de este debe planificarse y, para ello, el equipo médico debe estar atento a reconocerlo y usar todas las modalidades de tratamiento disponibles. Los padres tienen el deber de cuidar a sus hijos, y proveerles de soporte, confort y distracción. Los profesionales y equipo salud el deber de PRET.

Lectura Recomendada

1. Finley GA, Pain After Surgery in Children and Infants . En: International Association for the Study of Pain © Copyright 2017. www.iasp-pain.org/globalyear
2. Reinoso, F. Tratamiento del dolor pediátrico. *An Pediatr Contin.* 2004; 2(2):73-80
3. Zavala, A. Eberhard ME, Ibacache M, Dolor en Niños. En: Paeile C, Bilbeny N, editores. *El Dolor De lo Molecular a lo Clínico.* Santiago: Editorial Mediterráneo; 2005. p 527-556

Definición

Sensación de molestia referida al abdomen que afecta al 12% de los niños en edad escolar, siendo la mayoría de ellos no orgánicos. Casi 50% de los pacientes pediátricos que acuden a un gastroenterólogo tienen síntomas funcionales y dentro de estos el dolor abdominal (DA) recurrente es el más común. Acceder de forma adecuada a ellos implica estar dispuestos a escuchar, aconsejar y educar, con el fin de no caer en la utilización de exámenes innecesarios. Su presentación se exacerba en época escolar, y las consultas por este fenómeno desaparecen en verano. Quienes presentan dolor abdominal recurrente funcional tienen, además, otros síntomas como: cefalea, dolores en extremidades y síntomas autonómicos como náuseas, sudoración y palidez. El impacto en la calidad de vida de todos los desórdenes funcionales digestivos es alto.

Etiología

Las investigaciones recientes permiten entender que la etiología del DA funcional radica en el sistema nervioso entérico (SNE) y la relación entre este y el sistema nervioso central (SNC). Los estímulos orgánicos como una infección, por ejemplo, pueden modular neurotransmisores, receptores y vías de procesamiento celular involucrados en el SNE. El dolor abdominal se entiende mejor en el modelo biopsicosocial, lo que enfatiza sus componentes multifactoriales: psicológicos, genéticos, sociales y ambientales. Este cuadro puede tener diferentes orígenes, desde lo más benigno hasta emergencias de riesgo vital y, además, ser generado por alteraciones diversas: pulmonares, digestivas, cardiovasculares, etc. Los mecanismos subyacentes también serán diversos: infecciosos, neoplásicos, metabólicos y anatómicos. Cuando el dolor es de origen funcional se comprenden mejor desde los avances en el conocimiento de los estímulos nociceptivos precoces y su influencia en la redes neuronales que llevan al desarrollo de hiperalgesia visceral. Desde el punto de vista psicoafectivo, los niños con DA funcional suelen ser tímidos, introvertidos, perfeccionistas y es frecuente que en ellos las crisis se desencadenen posterior a estímulos emocionales.

Clasificación: tipo de dolor abdominal.

Funcional: Síndrome de intestino irritable; dispepsia funcional; dolor abdominal funcional no especificado; migraña abdominal; constipación funcional; síndrome de vómitos cíclicos.

Infecioso: Viral: adenovirus, enterovirus; Bacteriano: salmonela, shiguela, campylobacter, E. coli. Parasitario: giardia, entamoeba histolítica.

Ginecológico: Quiste ovárico o torsión ovárica/ testicular.

Intestinal: reflujo gastroesofágico: esofagitis- gastritis; úlcera: duodenal/ péptica. colelitiasis, colecistitis; quiste del colédoco; pancreatitis: aguda o crónica; hepatitis; apendicitis aguda; enfermedad inflamatoria: colitis ulcerosa/Crohn o enfermedad eosinofílica: esofagitis / gastroenteritis.

Pulmonar: neumonia

Metabólico: diabetes; intolerancia hidratos de carbono: lactosa.

Estructural: malformación digestiva, invaginación, pólipo intestinal (Peutz-Jegherzs), cuerpo extraño, divertículo de Meckel, vólvulo o trauma.

Urológico: infección urinaria o nefrolitiasis.

Clínica – diagnóstico

El diagnóstico de un paciente con dolor abdominal requiere una historia y exámenes físicos detallados, en ellos, la revisión de las señales de alarma (ver cuadro 1) será extremadamente necesaria. Esto evitará la necesidad de exámenes inapropiados.

El DA funcional se caracteriza por ser, en su mayoría, periumbilical, diurno, acompañado en ocasiones de sensación de distensión abdominal o náuseas y se concentra mayoritariamente en épocas de actividad escolar intensa, desapareciendo prácticamente en los meses de verano. En cuanto a los exámenes, lo mínimo será incluir un hemograma con velocidad de sedimentación, examen de orina, estudios bioquímicos y, si la situación lo amerita, estudiar parasitosis. Si el cuadro hace sospechar enfermedad inflamatoria podría ser útil la medición de calprotectina fecal, una molécula de uso reciente que permite descartar inflamación de la mucosa. Los actuales criterios de Roma IV para DA funcional recomiendan, además, tamizaje de enfermedad celíaca. Las imágenes solo servirán en el contexto de señales de alarma así, por ejemplo, una radiografía de tórax puede ser útil si se sospecha neumonia. Con la ecografía abdominal pasa lo mismo y las tomografías computarizadas deben solicitarse con mucha precaución por el riesgo de cáncer en niños asociado a la radiación.

El dolor abdominal funcional ha sido clasificado por una comisión de expertos, que revisa las evidencias de investigaciones exhaustivamente y de acuerdo a ello, en el último encuentro, Roma IV, en el año 2016, se reconoce que no es un diagnóstico de exclusión. Se definen según dicha clasificación los siguientes trastornos: dispepsia funcional, síndrome de intestino irritable, migraña abdominal, dolor abdominal funcional no específico.

Tabla 1:

Señales de alarma que sugieren la posibilidad de enfermedad orgánica en paciente con dolor abdominal crónico

- Pérdida de peso involuntaria.
- Desaceleración del crecimiento.
- Sangramiento digestivo.
- Vómitos excesivos, vómitos biliosos.
- Disfagia, odinofagia.
- Diarrea crónica severa.
- Dolor nocturno que despierta al niño.
- Diarrea nocturna o eliminación de deposiciones nocturnas.
- Dolor persistente cuadrante inferior derecho o izquierdo.
- Fiebre no explicada.
- Hallazgos del examen físico: hipocratismo, sensibilidad localizada, masas, hepato-esplenomegalia, lesiones perianales y eritema nodoso.
- Alteraciones de exámenes de laboratorio: sangre oculta en deposiciones positiva, PCR /VHS elevadas.
- Historia familiar de enfermedad inflamatoria intestinal.

Tratamiento

Los pacientes con DA funcional requieren un plan individualizado y lo más común es que se base en: cambios de la dieta, fármacos, soporte psicológico e intervenciones complementarias. Es muy importante establecer una fuerte alianza con el niño y la familia, dando a entender prontamente de las necesidades de retomar la vida cotidiana cuando el esfuerzo razonable de descartar anomalías orgánicas se ha hecho.

Dieta: debido al concepto de hiperalgesia visceral subyacente, es conveniente evitar alimentos que potencien la distensión abdominal. Los gatillantes alimentarios más explorados últimamente son los hidratos de carbono no absorbibles, más específicamente los FODMAP, que son oligosacáridos elementales, disacáridos, monosacáridos y polioles que aumentarían los síntomas: fructosa, lactosa, sorbitol, fructo-oligosacáridos, gluco- oligosacáridos y manitol. Es difícil equilibrar la dieta del paciente y saber la cantidad que cada uno puede tolerar.

Probióticos: Bacterias con múltiples roles incluidos la motilidad intestinal, señales del dolor, respuesta inmune y procesamiento de nutrientes. Los meta-análisis recientes favorecen el uso de lactobacillus ramosus GG, reuteri DSM17938 y VSL-3 en DA funcional.

Fármacos: con el objetivo de dirigirse a las señales del dolor, receptores periféricos y centrales se han usado antibióticos, antiespasmódicos y antidepresivos. No obstante, las evidencias en pediatría continúan siendo escasas.

Apoyo sico-social: Uno de los aspectos más importantes que se debe vigilar y apoyar en DA funcional es la salud mental de los pacientes, identificando las potenciales fuentes de estrés ambiental, ya sea familiar, escolar o de otros tipos. El inicio de todo debe estar marcado por el reconocimiento del dolor por parte del equipo que tiene a cargo el paciente.

Terapia cognitivo conductual: Se ha entrenado a los padres en técnicas de psicoterapia, terapia de relajación, distracción e hipnoterapia. En esta última se reportó alto éxito en niños al año de seguimiento (85%), pero la literatura no ha vuelto a mostrar datos similares.

Terapias complementarias: Se ha sugerido utilizar acupuntura, ayurveda, quiropraxia y homeopatía sin demostraciones válidas hasta ahora. El aceite de menta se ha reportado exitoso en DA funcional de niños (76% mejoría versus placebo 19%), no obstante, no se cuenta con muchos estudios que refuercen la idea.

En resumen, el tratamiento del DA funcional debe ser personalizado y desde una comprensión empática del paciente donde los factores familiares, ambientales y sociales del individuo sean explorados. La naturaleza funcional implica reconocer el concepto de hiperalgesia visceral y que el dolor no es inventado. Por ende, luego de pocos estudios diagnósticos y de un esfuerzo por clasificar el trastorno de acuerdo a Roma IV, se debe proponer una dieta adecuada, en algunos casos algún fármaco y tomar en cuenta el componente psicológico del niño y su familia

Pronóstico

Con los pocos datos que se registran del seguimiento hasta ahora casi un tercio de los niños con DA funcional persisten sintomáticos a los 5 años.

Lectura Recomendada

1. Benninga MA, Faure C, Hyman PE, St James Roberts I, Schechter NL, Nurko S. Neonate/ Toddler: Childhood Functional Gastrointestinal Disorders: Gastroenterology 2016;150:1443– 1455.
2. Casado M L, Fernandez M, García C, De Juanes Toledo B, Martínez MS, Marínez MV y col. Dolor Abdominal Crónico. Guías de Actuación Conjunta Pediatría Primaria - Especializada. 2017. España. p.1-26. <http://www.ampap.es/wp-content/uploads/2017/04/2017>
3. Sood M. Functional Abdominal Pain. En: Faure C., Di Lorenzo C., Thapar N., Pediatric Neurogastroenterology, Humana Press Springer New York, USA, 2013, p. 377-389.

Definición

Los abscesos son colecciones de pus, localizadas en una cavidad secundaria a la destrucción de tejidos. El pus es un fluido que contiene tejidos total o parcialmente desarticulados, bacterias vivas y muertas, fagocitos y líquido extracelular.

El drenaje de abscesos, refiriéndonos en este caso a los que afectan a tejidos blandos superficiales, es un procedimiento quirúrgico sencillo que se puede realizar en forma ambulatoria, si bien exige observar personalmente su evolución.

Etiología

Muchos microbios pueden causar abscesos, aunque el más común es el *Staphylococcus aureus*. Los microorganismos pueden ingresar en el tejido por

- Implantación directa (ej., por traumatismo penetrante con un objeto contaminado).
- Diseminación desde un sitio de infección establecido contiguo.
- Propagación por rutas linfática o hematogena desde un sitio distante.
- Migración desde un lugar donde hay flora residente hacia un sitio adyacente, normalmente estéril, debido a la disrupción de las barreras naturales (ej., la perforación de una víscera abdominal que causa un absceso intraabdominal).

Los abscesos pueden formarse en un área de celulitis o en un tejido comprometido donde se acumulan leucocitos. La disección progresiva causada por el pus o por la necrosis de las células que lo rodean expande el absceso. Una capa conectiva muy vascularizada puede entonces rodear al revestimiento necrótico, los leucocitos y los restos celulares, y formar una pared que delimita el absceso e impide que siga extendiéndose.

Los factores predisponentes para la formación de abscesos son las alteraciones en los mecanismos de defensa del huésped (ej., una variación en la defensa leucocitaria), la presencia de cuerpos extraños, la obstrucción de un drenaje normal (ej., en los tractos urinario, biliar o respiratorio), la isquemia o la necrosis de un tejido, un hematoma o una acumulación excesiva de líquidos en un tejido y los traumatismos.

Clínica – diagnóstico

Los signos y síntomas de los abscesos cutáneos y subcutáneos son dolor, calor, hinchazón, dolor a la palpación y enrojecimiento. Al examen físico, en oportunidades es posible visualizar la puerta de entrada del germen causal (ej. picadura de insecto, lesión de grataje).

Si los abscesos superficiales están por evacuarse espontáneamente la piel sobre su parte central puede ser delgada, a veces con apariencia blanca o amarillenta debido a la presencia de pus por debajo de ella (con el aspecto de un punto). Puede aparecer fiebre, en especial con celulitis circundante. En los abscesos profundos, son típicos el dolor local y el dolor al tacto y los síntomas sistémicos, especialmente fiebre, así como anorexia y cansancio.

El diagnóstico de los abscesos cutáneos y subcutáneos se realiza por examen físico y ocasionalmente requiere certificación con ecografía. Esta es útil puesto que no es invasiva y es sensible para los tejidos blandos. Por otra parte, aquellos profundos suelen requerir técnicas de imágenes como la tomografía computada (TC), que es más precisa que la ecografía. También se puede usar resonancia magnética (RM) que tiene la ventaja de que no irradia como la TC, pero que en niños menores de 7 años requiere anestesia.

Edad de derivación

Hecho el diagnóstico, se debe derivar.

Tratamiento

a) Antibióticos.

b) Drenaje quirúrgico.

- Aseo de manos y utilización de guantes estériles.
- Desinfección de la zona. Utilizar povidona yodada u otra solución antiséptica para limpiarla.
- Preparar y colocar el campo.
- Anestesiarse la zona. Infiltrar las capas superficiales de la piel con lidocaína, siguiendo la dirección que llevará la incisión.
- Punción y aspiración. Se introduce en el centro del absceso una aguja, colocada sobre una jeringa, aspirando lentamente hasta que la salida de material purulento nos indica la localización de la zona abscedada.
- Incisión de la piel. Realizar una incisión en la zona del absceso que presente mayor fluctuación o punto máximo de hipersensibilidad. Siempre que sea posible, realizarla en la dirección de las líneas de tensión de la piel (líneas de Langer). No se deben realizar en cruz, ya que estas no son necesarias, retrasan la curación y dan lugar a una cicatriz extensa.
- Tomar Gram y cultivo del material purulento.
- Desbridamiento de la cavidad. Con una pinza de Kelly separar los bordes de la incisión para vaciar el absceso, y posteriormente desbridar la cavidad con la ayuda de esta pinza que, además, permitirá garantizar un drenaje completo y asegurar que no existen cuerpos extraños en esta.
- Limpieza de la cavidad. Lavar la cavidad del absceso con abundante suero fisiológico que se inyectará a presión en la misma, mediante la utilización de una jeringa.
- Colocar drenaje. Insertar un pequeño dren (Penrose) en la cavidad para garantizar un drenaje continuo de la lesión.
- Cubrir la lesión con gasas y apósito estériles. Si es necesario un vendaje semicompresivo.

Indicaciones de cirugía

Todos los abscesos deben ser drenados, una vez que han sido diagnosticados.

Complicaciones

a. Hemorragia

Las zonas tisulares inflamadas que rodean el absceso presentan elevada vascularización, por lo que se debe evitar, la incisión de estas zonas. La colocación de un vendaje semicompresivo sobre la lesión ayudará a la hemostasia de la herida.

b. Supuración crónica.

Incisión demasiado pequeña. La abertura del absceso deberá ser suficientemente grande para evitar el error frecuente de drenar una gran cavidad a través de una incisión relativamente pequeña y producir un absceso crónico.

c. Cierre en falso de la cavidad.

Cuando se realizan incisiones más pequeñas de lo necesario y no se coloca un tubo de drenaje, es bastante frecuente que se cierren demasiado pronto los bordes de la herida no dando tiempo a que la cavidad lo haga y, por consiguiente, la infección persistiría. Por este motivo, se deben realizar heridas suficientemente grandes y colocar algún tipo de drenaje en la cavidad. Las curas diarias son también importantes para evitar que se produzca esta complicación.

d. Persistencia del absceso.

El absceso no drena, generalmente, porque se ha abierto el tejido flegmonoso sin llegar a la cavidad abscedada. Se puede evitar esta complicación si, antes de realizar la incisión de la piel, se localiza el lugar del absceso mediante punción y aspiración con una aguja conectada a una jeringa y, una vez localizada, se deja la aguja en la cavidad para que sirva de guía al hacer la incisión.

Pronóstico

La mayoría de los abscesos cutáneos se pueden mejorar con el tratamiento apropiado.

Lectura Recomendada

1. Rostion, CG. "Cirugía Pediátrica". 2da. Edición. Santiago, Chile. Mediterráneo, 2014, p 170- 176.

Definición

Es un tubo ubicado en la pleura que, mediante un sistema hermético, permite la evacuación de contenido líquido o gaseoso, impidiendo la acumulación de estos, en la cavidad torácica. Además facilita la re-expansión pulmonar y favorece la dinámica respiratoria y hemodinámica, a través de una válvula unidireccional.

Etiología

Entre las condiciones que llevan a la instalación de un drenaje en la pleura están:

- Derrame pleural: siendo su causa más frecuente la infecciosa (se produce principalmente en asociación con una neumonía subyacente o derrame paraneumónico) y, en menor porcentaje, insuficiencia cardíaca, causa médica y tumoraciones malignas.
- Neumotórax: espontáneo, abierto, a tensión, traumático o iatrogénico.
- Hemotórax y quilotórax traumático, iatrogénico o de causa médica.
- Situaciones postquirúrgicas, en cirugías de tórax: pulmonares, del mediastino o cardíacas.

Clasificación

Derrame pleural transudativo: trastorno en la presión normal en el pulmón, siendo la insuficiencia cardíaca congestiva la causa más común.

Derrame pleural exudativo: inflamación de la pleura y a menudo causado por enfermedad pulmonar, principalmente infecciosa.

Clínica – diagnóstico

La clínica depende de las indicaciones de instalación del drenaje y del tiempo de evolución.

a) Imágenes:

- Radiografía: detecta la presencia del derrame, distinguiendo un borramiento del seno costodiafragmático. En el caso de ser masivo, provoca que el corazón, mediastino y tráquea se desplacen, determinando la necesidad de realizar su drenaje. Se alcanza también a apreciar un aumento de los espacios intercostales, pudiendo establecer, además, un diagnóstico diferencial en caso de una patología subyacente como una cardiomegalia, linfadenopatías hiliar o tumor.

- Ecotomografía: detecta la ocupación pleural con líquido y se puede estimar en qué cantidad; además revela en forma temprana loculaciones y tabiques; por otra parte, diferencia entre engrosamiento pleural y líquido; indica el mejor sitio para la toracocentesis e instalación del tubo de drenaje y, por último, es de fácil disponibilidad y no expone a irradiación.

- TAC: no se realiza de rutina. Evalúa el parénquima pulmonar y pleura; detecta engrosamiento pleural, cuerpos extraños y masas; ayuda a la localización y determinación de la cantidad de líquido intrapleural ante la falla de la toracocentesis en casos susceptibles de cirugía.

b) Laboratorio.

Recuento celular, estudios bioquímicos, citología,

Edad de derivación

Hecho el diagnóstico de la condición de ocupación pleural, se debe derivar.

Tratamiento

- Drenaje pleural.
- Oxígeno si la saturación es menor a 92%
- Apoyo de líquidos si el paciente se encuentra deshidratado.
- Analgesia / antipiréticos.
- Antibióticos.

Indicaciones de cirugía

- Las principales indicaciones para la instalación de un drenaje pleural son:
- Neumotórax.
- Hemotórax.
- Empiema.
- Derrame pleural.
- Quilotórax.
- Postquirúrgico.

Técnica de instalación:

- Sedoanalgesia o anestesia general y monitorización del paciente.
- Ubicación adecuada del paciente en camilla de procedimientos o mesa quirúrgica.
- Preparación de campo estéril y técnica estéril.
- Administrar anestésico local.
- Incisión en la piel de 0,5-0,7 cm. con bisturí, paralelo a la costilla. El sitio ideal de abordaje es entre el 4° y 5° espacio intercostal línea medio axilar. Si la lesión está enquistada la posición dependerá del sitio en que se desee ubicar el drenaje, previamente determinado por imágenes.
- Disección con pinza “mosquito” del tejido subcutáneo y el músculo intercostal. Cuando se contacte con la pleura, perforarla con el mosquito cerrado; se apreciará una disminución brusca de resistencia.
- Abrir el extremo del mosquito para lograr una apertura mayor de la pleura.
- Con el mosquito abierto, para que sirva de guía, introducir entre sus dos ramás el drenaje, del que previamente se ha retirado el trocar y en el que se ha introducido un mosquito curvo cerrado, desde uno de los agujeros laterales hasta el extremo, sin que sobresalga.
- Introducir el tubo de drenaje en el espacio pleural varios centímetros, dirigiéndose hacia arriba y anterior si es para evacuar aire y hacia abajo y posterior si es para drenar líquido.

- Retirar los mosquitos guías, vigilando que no se salga el tubo.
- Fijar el tubo de drenaje a la piel con un punto de sutura en bolsa de tabaco que solo debe tener un nudo, para impedir la entrada de aire desde el exterior y que servirá para cerrar el orificio de la piel cuando se retire definitivamente el drenaje.

También se puede introducir el drenaje mediante una técnica cerrada, utilizando un catéter con un trocar en su interior. Pero este método debe realizarse con mucho cuidado por la elasticidad de la pared torácica, que actúa como un arco pudiendo la punta del trocar lesionar alguna estructura intratorácica. En general, puede usarse en casos excepcionales debiendo preferirse la anteriormente descrita.

Objetivos de la técnica:

- Facilitar la remoción de líquido, sangre y/o aire del espacio pleural.
- Evitar entrada de aire atmosférico en el espacio pleural mediante el uso de una trampa de agua.
- Restaurar la presión negativa del espacio pleural.
- Promover la reexpansión del pulmón colapsado, mejorando la ventilación y perfusión.
- Aliviar la dificultad respiratoria.

En el control posterior al procedimiento es importante tomar las siguientes precauciones: mantener al niño en una posición cómoda, que permita el drenaje de la cavidad pleural en buenas condiciones; observar, medir y registrar el volumen y la calidad del líquido drenado; realizar una radiografía de tórax frontal y lateral verificando la ubicación del tubo de drenaje; no olvidar que la estimulación de la pleura puede generar un reflejo vaso vagal con bradicardia, hipotensión incluso produciendo paro cardíaco; se debe controlar clínicamente la mejoría o aumento de signos de dificultad respiratoria.

Control del procedimiento y retiro del tubo:

- Controlar la evolución radiológicamente en forma periódica.
- Nunca pinzar la sonda si hay pérdida activa de aire.
- Pinzar la sonda cada vez que el sistema de drenaje deba elevarse por encima del nivel del tórax (ej. traslado).
- Proteger los sistemas de drenaje.
- El tubo de drenaje debe retirarse en una posición cómoda para el niño y para el operador, cuando ya no cumpla su función con una adecuada sedación y analgesia.
- La sonda se extrae durante la espiración, en forma suave, pero rápida. Se sella la zona con un apósito estéril y se cierra punto de sutura colocado durante instalación del drenaje.
- Controlar con radiografía de tórax.

Complicaciones

a. Durante la instalación:

- Neumotórax
- Hemorragia por laceración de un vaso intercostal.
- Dolor por lesión del nervio intercostal.
- Laceración pulmonar o alojamiento del drenaje en el interior del pulmón.
- Laceración de vísceras abdominales (hígado, bazo).
- Lesión del diafragma o del corazón.
- Reacción vaso-vagal.
- Enfisema subcutáneo por introducción incompleta del drenaje.
- Colocación errónea del drenaje fuera del espacio pleural.

b. Posterior a la instalación:

- Fístula broncopleuraleal.
- Enfisema subcutáneo.
- Reexpansión inadecuada.
- Infección local.
- Obstrucción del tubo.
- Movilización y exteriorización.
- Desconexión de unión de drenaje a trampa o de trampa a sistema aspiración.

Pronóstico

El pronóstico esperado dependerá de la enfermedad previa y que motivó el uso del drenaje. Este facilitará la recuperación sobre todo si la instalación se hizo con una técnica adecuada.

Lectura Recomendada

1. Serrano A., De Diego E.M., Fernández I. Cap 19. Drenaje torácico, pericardiocentesis y punción lavado peritoneal. Casado J., Castellanos A., Serrano A., Teja J.L. El niño politraumatizado. Evaluación y tratamiento. 1ª Edición. Madrid: Ed. Ergon; 2004, págs. 201-215.

2. Rostion, CG. "Cirugía Pediátrica". 2da. Edición. Santiago, Chile. Mediterráneo, 2014, p 877- 878.

Definición

Las duplicaciones del tubo digestivo son masas quísticas, saculares o tubulares de tamaño variable que comprometen uno o más segmentos de diferente longitud que pueden aparecer en cualquier parte, desde la boca hasta el ano. Presentan mucosa propia de la zona, aunque también pueden tener heterotópica del segmento comprometido. Además, tienen una pared muscular, completa o parcial, unida al segmento funcional en forma íntima o parcial que puede compartir, o no, el lumen. Están irrigadas siguiendo un patrón en serie o paralelo a la parte del tubo digestivo comprometido.

Etiología

Existen varias teorías sobre el origen de estas duplicaciones:

1. Recanalización anormal del tubo digestivo (Gross et al. 1952) que puede explicar casos raros de tri o cuadruplicación intestinal.
2. Gemación anormal o brote del tubo digestivo primitivo.
3. Alteración en la separación entre el endodermo y ectodermo en la tercera semana de desarrollo produciéndose una falta de separación entre la notocorda y el tubo digestivo primitivo (Bentley and Smith 1960)
4. Asociado a duplicación caudal en especial de genitales vejiga y colon, pudiendo ser parcial cuando solo uno o algunos órganos del polo caudal están comprometidos (Ravitch 1953)
5. Hipoxia e isquemia también se proponen como etiología no solo de atresia, también de duplicación pudiendo o no estar asociadas (Favara et al. 1971).

No existe aún, lamentablemente, una teoría que unifique y explique todas las variantes y ubicaciones de las duplicaciones del tubo digestivo.

Epidemiología

Se presentan en 1 cada 4,500 RN, en su mayoría varones caucásicos. Las cervicales y pilóricas son poco frecuentes, las torácicas y torácico abdominales son aproximadamente un 4% del total, las gástricas un 7%, las duodenales un 5%, las del intestino delgado un 44% (siendo las más frecuentes en todas las series publicadas), las de colon un 15% y las rectales un 5%. La mayoría se diagnostica prenatalmente o en los primeros 2 años de vida y menos de un 30% en el adulto.

Corresponden aproximadamente al 0,1-0,3 % de las malformaciones congénitas. Son únicas en su mayoría, pero se describe que pueden ser más de una en un 10-20% de los casos.

Clasificación

En 1998, Long publica en el Journal of Peadiatric Surgery (JPS) una clasificación para las duplicaciones intestinales considerando su relación con el meso y el intestino.

Se clasifican también como quísticas o saculares que son las más frecuentes, aproximadamente un 65-90%, generalmente no comunicadas con el tubo digestivo. Por su parte, también existen las tubulares que pueden estar comunicadas con el tubo digestivo en alguno de los extremos o en ambos y presentan más mucosa heterotópica, en general, gástrica o pancreática que las quísticas.

Tipo Descripción de la duplicación
1 Extramesentérica
1A Meso independiente del meso intestinal
1B Meso común con el meso intestinal
1C Duplicación unida al intestino por una pared muscular común
2 Intramesentérica
2A Pared de la duplicación separada de la pared intestinal
2B Duplicación unida al intestino por una pared muscular común

Li en el JPS 1998 publica otra clasificación para malformaciones del intestino considerando su irrigación.

Tipo Duplicacion intestino delgado	I	II
Circulación	En paralelo	En serie
Porcentaje	75.4%	24.6%
Vasos mesentéricos	Un lado a duplicación y lado opuesto a intestino normal	Ambos traspasan la duplicación para irrigar intestino
Anomalías vertebrales torácicas asociadas:	<5%	> 90%

Clínica – diagnóstico

El diagnóstico suele ser un hallazgo de algún estudio de imágenes solicitado por otro motivo. Sin embargo, debido a la calidad de las ecografías prenatales, cada vez más se hace más frecuente el diagnóstico o sospecha antes del nacimiento. Como el tubo digestivo está presente desde la boca hasta el ano la forma en la que aparece y la sintomatología son variables dependiendo dónde esté ubicada y de si existe o no mucosa gástrica.

Manejo

Dependerá de la forma de presentación y la ubicación, pero es aceptado que, independiente de ambas, el tratamiento es quirúrgico. Si bien una ecografía y un estudio contrastado permiten, en la mayoría de los casos, orientar el diagnóstico para planificar la cirugía es ideal contar con una RM o una TAC. Además, durante la cirugía muchas veces el apoyo endoscópico puede ser de gran ayuda. Por otra parte, dependiendo del segmento en que se encuentre deberán tomarse consideraciones particulares, pero, en resumen, las alternativas quirúrgicas son:

1. Extirpación de la duplicación sin resección del tubo digestivo adyacente.
2. Extirpación de la duplicación con resección del tubo digestivo adyacente y anastomosis término terminal del tubo digestivo.
3. Resección de la mucosa con la técnica de Wrenn. Esta alternativa esta indicada cuando extirpar la duplicación implica resecar un segmento muy largo del tubo digestivo o cuando la ubicación de la malformación se encuentra en una zona compleja como el duodeno.
4. Procedimiento similar a una marsupialización, drenaje o fenestración hacia el lumen del tubo digestivo. Se escoge esta alternativa cuando la resección es compleja como, por ejemplo, en los casos en los que se encuentra en la cercanía de la vía biliar y pancreática o en el mediastino. Es la menos recomendada por los riesgos de recurrencia.

Complicaciones

Pre- operatorias

Dependerán sin son hallazgos y permiten un buen estudio y planificación de la cirugía o requieren cirugía de urgencia, por ejemplo, por sangramiento masivo.

Post- operatorias

Dependerá del tipo – tamaño - y la necesidad de cualquier procedimiento que no sea solo resecar la duplicación. Las complicaciones habituales son la lesión de estructuras vecinas como quilotórax en duplicaciones esofágicas, filtraciones por perforación no percibida del tubo digestivo o de las suturas del tubo digestivo y la recurrencia cuando no se reseco por completo.

Pronóstico

Dependerá del tipo y ubicación; desde las bucales que suelen ser quistes de fácil resección con excelente pronóstico a las tóraco-abdominales con quiste neuroentérico y compromiso radicular que presentan alta mortalidad.

Tipo I



Tipo II



Lectura Recomendada

1. Serrano A., De Diego E.M., Fernández I. Cap 19. Drenaje torácico, pericardiocentesis y punción lavado peritoneal. Casado J., Castellanos A., Serrano A., Teja J.L. El niño politraumatizado. Evaluación y tratamiento. 1ª Edición. Madrid: Ed. Ergon; 2004, págs. 201-215.

2. Rostion, CG. "Cirugía Pediátrica". 2da. Edición. Santiago, Chile. Mediterráneo, 2014, p 877- 878.

Enfermedad de Hirschsprung

*Dr. Germán Muranda C.
Dra. Sandra Montedónico R.*

Definición

La enfermedad de Hirschsprung (EH) es una malformación congénita, caracterizada por la ausencia de células ganglionares de los plexos nerviosos intramurales en el segmento más distal del tubo digestivo, habitualmente el rectosigmoides. En la región aganglionar resultante no se relaja, generando una obstrucción intestinal.

Se estima que la incidencia de la EH es de 1/5000 recién nacidos vivos, con mayor proporción en hombres que en mujeres (4:1).

Etiología

La teoría más aceptada como causa de la EH es un defecto en la migración de los neuroblastos que se originan en la cresta neural y que se mueven en sentido craneocaudal, a lo largo del tubo digestivo, entre las semanas 4 y 14 del desarrollo embrionario. Si el proceso se detiene, el segmento intestinal distal resulta aganglionar. Mientras más temprano cese la migración de las células neurales, mayor será la longitud de la porción afectada.

Se han identificado al menos 12 mutaciones genéticas en pacientes con EH. El gen más frecuentemente afectado es el protooncogen RET, que codifica para la proteína RET, necesaria para la migración, supervivencia, proliferación y diferenciación de las células derivadas de la cresta neural que dan lugar al sistema nervioso entérico.

La EH ocurre como un fenómeno aislado en el 70% de los casos. El resto, se asocia a malformaciones congénitas, cromosopatías y diversos síndromes. Entre estos destaca la fuerte asociación entre la EH y el Síndrome de Down, en el que la aganglionosis es 10 veces más frecuente.

Clasificación

La EH puede clasificarse en EH rectosigmoidea, que se presenta en aproximadamente el 80% de los pacientes; EH de segmento largo, que se presenta en el 18% de los niños y que se extiende hasta un segmento variable entre el colon descendente y el ciego; y aganglionosis colónica total, presente en cerca del 2% restante. Esta última afecta a la totalidad del colon y la última porción del ileon. El límite distal de la EH siempre será la línea pectínea.

Clínica

La EH se debe sospechar en cualquier niño con historia de constipación que comienza en el período neonatal; actualmente, más del 90% de los casos se diagnostican en esta etapa.

El neonato portador de una EH habitualmente se presenta con distensión abdominal, falta de expulsión de meconio y residuos biliosos por SNG. La radiografía de abdomen simple generalmente muestra asas de colon distendidas con aire y ausencia de este en la pelvis (ampolla rectal). El paso de una sonda rectal con su extremo distal bajo agua o un tacto rectal provocarán la salida de gas y deposiciones en forma explosiva, signo altamente sugerente de EH.

Uno de los principales signos de la enfermedad es el retraso en la eliminación de meconio. A las 24 horas de vida, el 98% de los RNT sanos ya lo habría eliminado, y el resto lo hará durante las siguientes 24 horas. Sin embargo, hasta un 40% de los pacientes con EH pueden expulsarlo durante las primeras 24 horas de vida, por lo que la ausencia de este signo no descarta la aganglionosis.

En niños mayores, el cuadro se presenta como una constipación de larga data y de difícil manejo, asociada a distensión abdominal y distintos grados de desnutrición.

Diagnóstico

En nuestro centro, hemos dividido el estudio de los pacientes con sospecha de EH en dos etapas: la primera, comprende el diagnóstico definitivo de aganglionosis y la segunda, está orientada a precisar la extensión de la enfermedad.

Etapas 1: Diagnóstico de aganglionosis

- Manometría anorrectal: este examen evalúa el reflejo inhibitorio (relajación del esfínter interno secundario a la distensión de la ampolla rectal), ausente en la aganglionosis intestinal. La sensibilidad del procedimiento varía entre el 83% y el 96%, aunque es menor si se realiza en pacientes durante el período neonatal. La ausencia de este es altamente sospechosa de una EH y obliga a realizar una biopsia rectal para confirmar el diagnóstico. Si no se dispone del examen y la clínica es altamente sugerente, se recomienda proceder directamente con la biopsia.
- Biopsia rectal: La histología es el gold estándar para determinar la existencia de la EH. La muestra debe incluir una suficiente cantidad de submucosa para evaluar el plexo nervioso submucoso. Idealmente, esta toma debe ser procesada con tinciones específicas para tejido nervioso. Tradicionalmente se ha utilizado la histoquímica enzimática (acetilcolinesterasa y deshidrogenasa succínica), con excelente sensibilidad diagnóstica. Actualmente también se utilizan técnicas de inmunohistoquímica (calretinina, enolasa neuroespecífica, S100, PGP 9.5, etc). Aparentemente, los procedimientos histoquímicos siguen siendo superiores a los inmunohistoquímicos en la detección de esta patología.

Etapas 2: Extensión de la aganglionosis

El diagnóstico de extensión de la enfermedad es fundamental para planificar adecuadamente el procedimiento quirúrgico.

- Enema baritado: permite estudiar la anatomía del colon y rectosigmoides. En los pacientes con esta enfermedad se produce una espasticidad del segmento aganglionar, que se observa estrecho. Hacia proximal de este se observa una zona con forma típica de embudo que corresponde a la zona de transición y más hacia cefálico se observa una dilatación del colon. Este procedimiento tiene mayor sensibilidad en la EH rectosigmoidea, especialmente si se realiza alejado del período neonatal. En cambio, en la de segmento largo, y especialmente en la aganglioneosis colónica total, la sensibilidad del enema baritado disminuye de manera importante.
- Mapeo intestinal: si teniendo una biopsia rectal que confirma el diagnóstico de EH, pero el enema baritado no muestra con claridad la zona de transición, está indicado realizar un mapeo intestinal con biopsias seromusculares diferidas. Estas se toman en: colon sigmoides, ángulo esplénico del colon, ángulo hepático del colon, ciego e íleon. El objetivo de este examen es definir la extensión de la zona aganglionar de tal manera de planificar adecuadamente la cirugía.

Edad de derivación

Ante la sospecha de una EH la derivación debe realizarse lo antes posible.

Tratamiento

El tratamiento es quirúrgico. Durante el período de estudio preoperatorio los pacientes se deben manejar con una descompresión del colon: esto se realiza con un sondeo rectal cada 12 horas, que permite eliminar el gas y las deposiciones contenidas sobre el nivel del segmento aganglionar. Actualmente, la gran mayoría de los casos se logran mantener adecuadamente con esta técnica. Sin embargo, estos no logran desobstruir al paciente o si se sospecha de una EH de segmento largo o total, es recomendable realizar una colostomía descompresiva hasta su tratamiento definitivo.

La cirugía consiste en la resección del segmento aganglionar proximal a la línea pectínea y de la porción dilatada proximal a la zona aganglionar, respetando el área anal y el complejo muscular estriado que lo rodea, lo que es fundamental para conservar la continencia fecal. Existen varias técnicas descritas. Una de las más utilizadas es la de Soave modificada por Georgeson o Langer, dependiendo del caso clínico.

Según su aspecto macroscópico, durante la cirugía se deben tomar muestras de tejido seromuscular para biopsia rápida en dos niveles del intestino: en la zona aganglionar y en el intestino sano que se pretende descender. El patólogo informará, entonces, la presencia o ausencia de células ganglionares. Este informe debe coincidir con el aspecto macroscópico del intestino y con el enema baritado.

Indicaciones de cirugía

La cirugía está indicada en todos los casos de EH confirmada con biopsia rectal.

Complicaciones

La complicación preoperatoria más severa es la enterocolitis, caracterizada por distensión abdominal, diarrea y fiebre. Esta es más frecuente en pacientes con diagnóstico tardío, por lo que detectar oportunamente la EH cobra mucha importancia. Además, esta complicación también puede presentarse en pacientes que ya han sido operados.

Pronóstico

En la EH rectosigmoidea y de segmento largo, el pronóstico funcional es, en general, bueno. En la aganglionosis colónica total los pacientes pueden presentar pseudoincontinencia fecal a largo plazo. Todos los niños operados de una EH requerirán de seguimiento por un tiempo largo.



Figura 1: Enema baritado de un paciente con EH rectosigmoidea.
1: Zona proximal ganglionar, dilatada
2: Zona de transición (embudo)
3: Recto aganglionar, estrecho

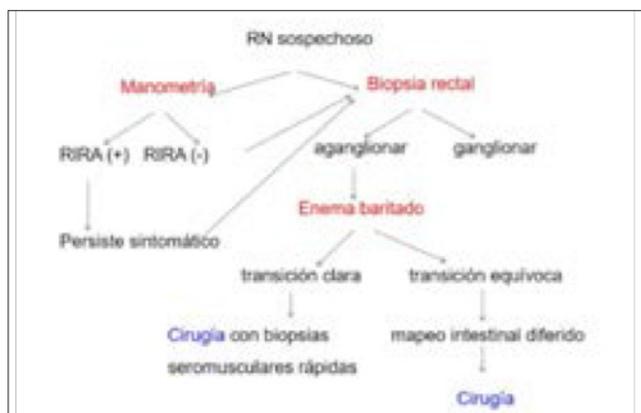


Figura 2: Flujiograma diagnóstico de la EH

Lectura Recomendada

1. Montedónico S. Enfermedad de Hirschsprung y disganglionosis intestinales. En: Rostión CG. Cirugía Pediátrica, 2º edición. Santiago, Chile: Mediterráneo, 2014; 653 – 659.

2. Holschneider AM, Puri P. Hirschsprung disease and Allied disorders. 3rd edition. Heilderberg; Springer, 2008; 107-113

Enfermedades quirúrgicas adquiridas pulmonares

Dr. Iván Alcoholado B.

Definición

Patologías pulmonares adquiridas ya sea de etiología infecciosa o no infecciosas de bronquios, parénquima pulmonar, diafragma y espacio pleural que requieren la participación del cirujano.

Debido a la extensión de cada patología, cada una será redactada como un micro capítulo.

Bronquiectasia

Es una dilatación irreversible del bronquio debido a la destrucción del tejido elástico y muscular de la pared bronquial en uno o varios segmentos de la vía aérea, que se hace obstructiva por la acumulación de exudado purulento. La inflamación local produce broncomalacia con neoformación de vasos arteriales e hipertrofia de linfonodos tributarios.

La mayoría de las veces afecta el lóbulo inferior izquierdo. Pueden ser localizadas o difusas; de tipo cilíndricas, fusiformes o saculares. Pueden ser primarias, por alteraciones del mucus como sucede en la fibrosis quística, o secundarias a infecciones pulmonares graves o por cuerpos extraños inadvertidos o atelectasias persistentes. El diagnóstico oportuno, tratamiento antibiótico efectivo y kinesioterapia respiratoria las han disminuido. En fibrosis quística, la prevención ha sido beneficiosa, mediante tratamiento antibiótico y vigilancia bacteriológica, apoyo nutricional, vacunación adecuada, drenaje postural, mucolíticos y kinesioterapia.

La sintomatología es inespecífica: dolor torácico, tos con desgarró crónico, sibilancias, fiebre y a veces hemoptisis, por erosiones bronquiales. Puede haber desnutrición y anemia. Al examen físico, al menos 75% de los pacientes tiene ruidos pulmonares y el 25 a 50 % presentan signos de hipoxia crónica como dedos en palillo de tambor. Actualmente el diagnóstico se basa en la tomografía computarizada que no es invasiva y define mejor las lesiones.

La broncoscopía permite extraer cuerpos extraños, tomar cultivo de la secreción y biopsia además de complementar con un lavado bronco-alveolar. En niños, no hay una posición reglamentaria para la cirugía y esta se indica cuando hay tos y desgarró importante, ausentismo escolar por la patología y disminución en el crecimiento y desarrollo. El procedimiento también se reserva para las bronquiectasias localizadas con infección crónica refractaria al tratamiento antibiótico, con o sin hemoptisis. Requiere de preparación con kinesioterapia, apoyo nutricional y antibióticos según cultivos. La cirugía consiste en una lobectomía, sin embargo, por

ser un proceso inflamatorio crónico es difícil de realizar por medio de toracotomía o toracoscopía. La resolución de los síntomas es entre 42 y 73% y la recurrencia se debe a resección incompleta. Las complicaciones son atelectasia, empiema, fístula y hemorragia.

Abscesos pulmonares

Corresponden a necrotización y cavitación del parénquima pulmonar secundarios a neumonías bacterianas. También pueden ser secundarios a cuerpos extraños particularmente en lactantes o por alteraciones como déficit inmunológico, fibrosis quística o en niños con daño neurológico que aspiran a vía aérea ya sea por deglución o por reflujo gastroesofágico patológico. Los síntomas incluyen fiebre, tos, dolor torácico, expectoración purulenta y grados variables de dificultad respiratoria, anorexia, malestar general y excepcionalmente hemoptisis. La radiología muestra una cavidad de pared gruesa con o sin nivel hidroaéreo, que puede ser indistinguible de un empiema con un nivel líquido/aire.

La ecografía puede ser útil en absceso periférico, pero es la tomografía computarizada la que entrega información detallada: localización, tamaño y relación con otras estructuras. El tratamiento inicial es antibiótico por dos a tres semanas, drenaje postural y kinesioterapia. Se requiere un estudio microbiológico del desgarrador para elegir el antibiótico (en niños que no desgarran la broncoscopia obtiene muestra y permite efectuar un lavado broncoalveolar). Estafilococos y estreptococos son los causantes, sin embargo, bacilos Gram negativos y anaerobios se presentan en pacientes que aspiran. El drenaje percutáneo apoyado en imágenes (radiológica y/o ecográfica) es seguro. Se indica en aquellos que presentan abscesos de más de 5 cm de diámetro o en los que no responden al tratamiento médico en los primeros 7 a 10 días. Se describe un 85% de éxito, con un 10 % de complicaciones: neumotórax, hemotórax o fístulas. Los fracasos se asocian a abscesos mal definidos, multiloculados en su interior o de pared muy gruesa. Se reserva la cirugía (lobectomía) para los que no responden al tratamiento ya señalado, sospecha de malformación pulmonar de base, drenaje incompleto del absceso, inmunodeprimidos, hemoptisis persistente y casos crónicos (tres o más meses).

Neumatocele

Estructura quística de pared delgada, única o múltiple llena de aire, formados por necrosis bronquioloalveolar como resultado de una infección por estafilococos, estreptococos, bacilos Gram negativos, mycobacterium o neumonía por hidrocarburos. Involucionan a medida que se resuelve la infección primaria, sin embargo, tienen potencial de romperse, produciéndose un neumotórax o pnoneumotórax, que debe drenarse. Los grandes pueden causar compresión del mediastino o estructuras circundantes por lo que se debe considerar el vaciamiento percutáneo o la resección quirúrgica mediante toracoscopía.

Quistes hidatídicos

Se diagnostican por hallazgo imagenológico en los casos asintomáticos, estudio por otra patología y examen de salud o por sus complicaciones como son la ruptura del árbol traqueobronquial, caracterizada por una vómica de hidátides, o ruptura menor con infección secundaria presentando tos, fiebre y supuración. Los que no se rompen pueden presentar disnea de esfuerzo por efecto de masa o hemoptisis por irritación local. Frente a una radiografía sugerente, la sospecha de hidatidosis pulmonar se plantea: cuando el niño proviene de zona con zoonosis endémica, si los quistes son varios, bilaterales o se presentan en otras zonas anatómicas, como hígado, etc. y si las pruebas serológicas son positivas. El tratamiento es quirúrgico, pero hay protocolos en la literatura de terapia con Mebendazol o Albendazole para quiste pequeños menores de 5 cm de diámetro.

Síndrome del lóbulo medio (SLM)

Entidad poco frecuente caracterizada por un colapso (atelectasia) recurrente o crónico del lóbulo medio como resultado de una patología pulmonar obstructiva o no. Puede ser por compresión extrínseca, por linfadenopatías, o intrínseca por estenosis bronquial. Las causas no obstructivas son asma o bronquiectasias. El SLM involucra un espectro que incluye atelectasia, neumonitis y bronquiectasia. Es más común en mujeres y los síntomas son tos crónica, sibilancias, disnea y dolor al pecho.

El diagnóstico se puede realizar con radiografía de tórax y tomografía computarizada y el tratamiento debe enfocarse inicialmente en la causa subyacente más kinesioterapia que es fundamental. Los antibióticos deben administrarse en los que la infección ha provocado linfadenopatía grave. Los esteroides y los broncodilatadores pueden estar indicados para niños con asma o enfermedad inflamatoria. La broncoscopia puede ser tanto diagnóstica como terapéutica. La cirugía se reserva para la enfermedad refractaria. No hay criterios absolutos, sin embargo, se considera la cirugía si hay hemoptisis persistente, formación de abscesos, estenosis bronquial o enfermedad recurrente por más de seis meses. La lobectomía pulmonar es exitosa entre 72 a 95% con bajo número de complicaciones.

Neumotórax espontáneo

La mayoría se presenta en varones. Se dividen en primarios (sin patología identificable subyacente, aunque se pueden encontrar bulas subpleurales en imágenes y cirugía) y en secundarios producto de patologías como asma bronquial, desórdenes del tejido conectivo o fibrosis quística. Los síntomas más frecuentes son dolor torácico y disnea de esfuerzo.

El diagnóstico se realiza habitualmente mediante radiografía de tórax y el tratamiento comienza con oxígeno y según el centro puede continuar con punción pleural, tubo pleural o videotoracoscopia, no habiendo unidad de criterio para el episodio inicial. Aquellos niños estables, sin distrés, que hablan normalmente y con neumotórax pequeño se tratan sin invasión, hospitalizados. Los que presentan distrés respiratorio requieren colocación de un tubo pleural y, desde luego, los

hipertensivos deben ser rápidamente descomprimidos con aguja seguida de tubo pleural. La videotoracoscopia se reserva si persiste fuga de aire y puede limitarse a eliminación de las bulas o combinada con pleurodesis ya sea mecánica por abrasión pleural o química con talco u otro agente. Sin cirugía se señala 40 a 60 % de recurrencia, contra 6 a 9 % en los operados. Aparece contralateral en 50% de los casos, independiente del tratamiento del primer episodio y después de dos episodios sin mediar cirugía la posibilidad de una tercera es de 75 %, por lo que la tomografía computarizada es clave en la toma de decisiones, con la precaución de hacerla con el pulmón expandido, ya que colapsado omite bulas por falta de aire interior.

Relajación diafragmática o eventración

La mayoría tiene antecedente de parto distócico con o sin parálisis braquial o de cirugía cardíaca previa. Puede ser un hallazgo en controles radiológicos o tener síntomas variables como disnea en la succión o de esfuerzo en niños mayores con o sin retardo del desarrollo pondoestatural. Otras veces, es una situación grave que no permite retirar al niño de ventilación mecánica. El ascenso del hemidiafragma en la radiografía de tórax puede ser difícil de diferenciar de una hernia diafragmática principalmente cuando la parálisis es parcial y, en ese caso, es necesario complementar con radioscopia o con ecografía en modo M, para precisar si hay o no parálisis. Si aún persisten dudas, se complementa con estudio contrastado del tubo digestivo superior, con controles tardíos. Fisiopatológicamente, la presión positiva intrabdominal empuja el diafragma flácido a la cavidad torácica en la inspiración, produciéndose movimiento paradójico que disminuye tanto el volumen corriente ipsilateral como el pulmonar total. Si esto se prolonga en el tiempo se producirá una hipoplasia irreversible del pulmón.

La compensación es la hiperventilación, que aumenta el consumo energético que puede llevar a fatiga. Cuando hay pocos síntomas y la relajación es parcial o el ascenso no es tan evidente, resulta difícil decidir la intervención quirúrgica y se recurre a la cintigrafía de ventilación/perfusión y, excepcionalmente, a la espirometría bronquial selectiva. La electroestimulación frénica es poco práctica en niños por ser dolorosa. El tratamiento es con posición semisentado, alimentación líquida o por sonda naso gástrica (SNG), oxígeno según requerimiento, kinesioterapia, ventilación mecánica con presión positiva y, en algunos centros, uso de presión negativa extratorácica. La indicación quirúrgica se realiza cuando hay síntomas, cuando hay compromiso del volumen pulmonar o cuando no puede ser retirada la ventilación mecánica. Su objetivo es aumentar el volumen corriente y la capacidad inspiratoria máxima, mediante una frenoplicatura videotoracoscópica. En los infrecuentes bilaterales, la literatura señala el trasplante autólogo de nervio y el marcapaso electrofrénico.

Quilotórax

Es una colección no infecciosa del espacio pleural que puede ser ideopática, congénita, traumática o adquirida en cirugía o por punciones venosas centrales izquierdas. El quilotórax puede ocurrir espontáneamente, como resultado de un

trauma en el nacimiento o en asociación con otras anomalías congénitas como el síndrome de Noonan, Down o linfangiectasia congénita. Otro mecanismo es la hiperextensión de la columna vertebral en que se rompe el conducto.

Los síntomas son de dificultad respiratoria en grado variable y el signo del líquido lechoso puede no estar en ayuno. La pérdida de quilo produce desnutrición, hipoproteinemia, desequilibrios hidroelectrolíticos, acidosis metabólica e inmunodeficiencia. Se diagnostica por análisis del líquido pleural y la identificación del sitio de fuga por linfocintigrafía.

Los quilotórax que causan compromiso respiratorio deben drenarse inicialmente mediante toracocentesis o tubo pleural y tratarse con régimen cero y nutrición parenteral total para introducir posteriormente fórmulas con ácidos grasos de cadena media. La somatostatina vía intravenosa y su análogo sintético, el octreótido vía subcutánea, han demostrado ser beneficiosos. La videotoracoscopia se reserva para la falla del tratamiento médico por máximo 2-4 semanas y las opciones son: ligadura del conducto que, en general, ha mostrado resultados favorables, pleurodesis, aplicación de adhesivo de fibrina, bypass con válvula pleuroperitoneal y la embolización del conducto torácico realizada por un radiólogo.

Lectura Recomendada

- 1. Lima M. Pediatric Thoracic Surgery. Bologna. Italy. Spriger-Verlag Italia, 2013.**
- 2. Parikh D. et col. Pediatric Thoracic Surgery. London UK. Spriger-Verlag London, 2009.**

Definición

Es una enfermedad inflamatoria grave que afecta a los recién nacidos, especialmente prematuros (90%). Produce compromiso de la pared intestinal que, en algunos casos, puede llevar a la perforación de esta.

Constituye la primera causa quirúrgica de RN en Chile, pero diagnosticada precozmente solo requiere tratamiento médico.

Etiología

Se deben considerar numerosos factores en su etiología los que producen isquemia de la pared intestinal.

- **Causas anatómicas:** el recién nacido, al tener una pared intestinal proporcionalmente más delgada a expensa de su capa muscular, sumado al menor flujo sanguíneo en zonas de transición de la irrigación intestinal hace más frecuentes el compromiso en colon ascendente e íleon terminal.
- **Causas inmunológicas:** en el recién nacido se encuentran disminuidas las barreras protectoras de la mucosa por factores específicos (células b y t) e inespecíficos (ph intraluminal, adhesión entre las células y motilidad intestinal) esto hace que gérmenes muy agresivos invadan la submucosa para terminar provocando necrosis por coagulación.

La hipoxia producida en la pared intestinal por diversas causas lleva a un cuadro inflamatorio, isquemia y necrosis que, asociado a infecciones por diversos gérmenes bacterianos (klebsiella, escherichia coli y clostridium) y algunos virus (corona virus rotavirus y coxsackie b2), terminan provocando el daño parietal.

Aunque no se ha determinado exactamente la causa, está claro que un fenómeno intraluminal, como la alimentación en prematuros con barreras inadecuadas, produce proliferación bacteriana o viral. Esto conduce a un daño en la pared, con producción de fermentación y elementos inflamatorios, que afecta la irrigación y provoca isquemia, liberación de citoquinas y disminución de la motilidad intestinal.

Clasificación

Clásicamente se utilizó la clasificación de Bell, actualmente modificada por Walsh-Kliegman (Cuadro 1)

Clínica – diagnóstico

Lo más importante es tener la sospecha, para iniciar rápidamente el estudio y su tratamiento. Se sospecha en un recién nacido que inicia alimentación y presenta distensión abdominal con deposiciones sanguinolentas, aumento de la aspiración gástrica y apneas. Esto generalmente se presenta entre el tercer y décimo día.

Es importante considerar los factores de riesgo como hipoglicemia, rotura prematura de membranas, sufrimiento fetal, apgar bajo, transfusión sanguínea, otras patologías hipoxémicas (cardiopatías o pulmonares) o que aumenten las viscosidades sanguíneas.

Actualmente, el consumo de drogas (cocaína) y medicamentos (aminofilina, teofilina, indometacina y vitamina E) durante el embarazo son elementos que considerar porque producen vasoconstricción severa y muchas veces cuadros fulminantes de enterocolitis.

Con la sospecha clínica se debe realizar Rx de abdomen simple anteroposterior y latera. El signo patognomónico es la neumatosis intestinal o imagen de doble contorno por presencia de aire en la submucosa, acompañado o no de dilatación de asas. Con esto se realiza el diagnóstico y se inicia terapia.

La ecografía confirma los hallazgos radiográficos y aporta información adicional como colecciones, engrosamiento peritoneal, movimiento de las asas y visualización de la vascularización con Doppler. Además podría ser útil en el diagnóstico diferencial de otras patologías tales como alergias alimentarias.

Edad de derivación

No corresponde

Tratamiento

A.- Médico: el tratamiento va a depender de la evolución. Se inicia con reposo digestivo, antibióticos endovenosos de amplio espectro (mínimo 10 días), medidas generales de apoyo (incluye alimentación parenteral) y descompresión gástrica.

B.- Quirúrgico: dependiendo de las condiciones y del peso del paciente se debe realizar laparotomía según experiencia del cirujano (transversa o media) y evaluar el compromiso intestinal. Se resecan las zonas con necrosis evidente, dependiendo del grado y extensión se evaluará si se realiza anastomosis primaria u ostmía.

En niños muy pequeños y muy graves la instalación se realiza en la sala de neonatología con anestesia local de un drenaje penrose y se evalúa la respuesta. En un 30% de los casos este procedimiento es suficiente sin necesidad de cirugía. En el resto de ellos esta maniobra da tiempo para estabilizar al paciente y llevarlo a pabellón en mejores condiciones.

Indicaciones de cirugía

Las indicaciones son básicamente dadas por la perforación o el deterioro clínico, que se producen entre un 25 a 50% de los casos.

A.- La perforación se diagnostica por el neumoperitoneo y no hay discusión en su indicación.

B.- Sin perforación:

- Presencia de un plastrón o masa que corresponde a una perforación encubierta.
- Edema y enrojecimiento (eritema) de la pared.
- Asa centinela dilatada en evaluaciones radiológicas sucesivas.
- Falta de respuesta al tratamiento médico, niño grave y con acidosis metabólica y plaquetopenia persistente.
- Presencia de aire en la porta, es muy difícil su interpretación radiológica

Es fundamental, para llevar al paciente a pabellón, una adecuada coordinación entre los equipos tratantes, experiencia en el manejo por parte del anestesista y del cirujano, pabellón calefaccionado y personal capacitado.

La cirugía debe reseca solo los tejidos necrosados evitando resecciones innecesarias, realizar las ostomías o anastomosis que corresponda, siempre tomar cultivos del líquido peritoneal y evitar daños colaterales

Complicaciones

• **Tratamiento médico**

En las evoluciones tórpidas en que no se puede llegar a volumen completo de alimentación enteral, es fundamental realizar un estudio contrastado del tubo digestivo para evaluar su lumen. La complicación más frecuente es la estenosis del colon.

• **Tratamiento quirúrgico**

Cerca de la mitad de los pacientes sometidos a cirugía presenta alguna complicación, y, estas se relacionan con la severidad del cuadro y con la cirugía.

La más compleja es producida por grandes resecciones lo que indudablemente nos dejara un paciente con intestino corto.

Otras complicaciones menos graves son estenosis intestinales, estenosis de la estomía, fístula entérica, abscesos intraabdominales, infecciones de la herida operatoria y evisceraciones.

Pronóstico

El 50% de las enterocolitis sometidas a tratamiento médico se recuperan completamente. El resto puede presentar estenosis o algún grado de dismotilidad o malabsorción intestinal que, finalmente, se pueden recuperar en el tiempo.

De las sometidas a tratamiento quirúrgico, el 50% tendrá alguna complicación, ya sea de la cirugía o de la ostomía. La sobrevida en casos graves fluctúa entre un 40 a 80%. Las secuelas neurológicas están más relacionadas con la prematuridad que con la enterocolitis.

Cuadro 1. Estadios de la ECN de Bell modificados por Walsh-Kliegman.

Estado	I	II A	II B	III A	III B
	Suspecha	ECN leve	Moderada	Severa	Severa
Signos sistémicos	IA: inestabilidad térmica Apnea Bradicardia II: los mismos	Los mismos que en el estado I	Acidosis leve Trombocitopenia	Apnea VM Acidosis metabólica o respiratoria Hipotermia Oliguria GD	Deterioro rápido y shock
Signos abdominales	Aumento del RIG Distensión abdominal leve, sangre oculta en heces II: sangre fresca por recto	Doloración abdominal marcada, ausencia de ruidos intestinales Sangre abundante en heces	Edema de la pared abdominal Masa palpable y sensible	Aumento del edema de la pared abdominal con eritema e induración	Distensión abdominal severa, ausencia de ruidos intestinales Edema de pared equimótico, induración
Signos radiológicos	Normal o lilo leve igual IA y II	lilo, dilatación de los axes intestinales Neumatosis focal	Neumatosis extensa, gas en vena porta Achole temprana	Achole prominente Asa intestinal fija, sin aire libre	Aire libre subdiafrágmico Neuroperitoneo

Lectura Recomendada

1. Gasque-Góngora Juan José, "Revision y actualización de enterocolitis necrosante" en revista mexicana de pediatría. 2015; 82(5):175-185
2. Michael C., "Enterocolitis necrosante". En ashcraft editor."cirugia pediátrica". Editorial mcgraw hill, 3ª edición. 2001. P468-478
3. Contador Monica, "Enterocolitis necrotizante etiopatogenia y prevención", en revista Chile Pediatría, 1996; 67(4):176-182

Definición

La estenosis hipertrófica del píloro (EHP) es una hipertrofia e hiperplasia progresiva de las capas del músculo pilórico que conduce a la obstrucción del mismo, provocando un síndrome emético.

Etiología

La etiología es desconocida. Se plantean factores ambientales y genéticos.

Existen numerosas teorías. La más importante propone una descoordinación entre el peristaltismo gástrico y la relajación pilórica, lo que implicaría una contracción gástrica contra un píloro ocluido, que llevaría a la hipertrofia en el músculo pilórico.

Otros factores asociados son el tabaquismo materno y el consumo de macrólidos (principalmente eritromicina), ya sea en forma directa o a través de la lactancia materna.

Tiene una incidencia de aproximadamente 0,1-0,2% en la población general. En familias con antecedentes de la afección puede llegar al 15%, en especial si la madre presentó estenosis hipertrófica del píloro.

Es más común en recién nacidos hombres (4-6:1) caucásicos anglosajones, prematuros y primogénitos (30-40% de los casos), siendo más frecuente en hijos de madres menores de 25 años.

Clínica-diagnóstico

El diagnóstico es fundamentalmente clínico. se describe un paciente previamente sano, de 2 a 6 semanas de vida, con un peak a las 3 semanas; que presenta vómitos explosivos postprandiales precoces, no biliosos. A pesar de los vómitos, el RN o lactante menor se encuentra ávido por alimentarse e irritable. Se puede objetivar baja de peso desde el inicio del cuadro.

La exploración, al examen físico va a aportar más signos mientras más tiempo de evolución tenga el cuadro clínico: se pueden observar signos de deshidratación, facie característica (de viejito) e ictericia (1% de los pacientes). **En el examen abdominal destaca la repleción epigástrica o distensión, la visualización de ondas peristálticas de lucha desde el hipocondrio izquierdo hacia región periumbilical y la palpación de la oliva pilórica (signo patognomónico presente en el 25-50% de los casos).** El diagnóstico diferencial de hiperémesis del RN y lactante debe realizarse en todo paciente en que se sospecha EHP.

Los exámenes de laboratorio pueden evidenciar según tiempo evolución una alcalosis metabólica hipoclorémica e hipokalémica.

La radiografía de abdomen simple muestra una cámara gástrica distendida con un nivel hidroáereo y escaso paso de aire hacia distal.

La ecografía pilórica es el gold estándar para el diagnóstico. Tiene una sensibilidad que fluctúa entre el 95-99%, con una especificidad del 97-100%. Se observa una musculatura pilórica engrosada, con un área central hipocogénica que corresponde al lumen. Se considera patológico un canal pilórico mayor a 14-16 mm de longitud y un grosor de la capa muscular mayor a 3-4 mm.

Edad de derivación

Se debe derivar para evaluación por cirugía pediátrica a todo paciente con sospecha de EHP, independiente de la edad.

Tratamiento

Lo primordial es la corrección de las alteraciones hidroelectrolíticas y ácido base que puede presentar el paciente. Antes de la cirugía, se debe hidratar al niño por vía endovenosa y aportar soluciones con cloruro de potasio para corregir la alcalosis metabólica hipoclorémica e hipokalémica. Se debe controlar en forma seriada ELP y gases venosos. Esto puede tomar 24-48 hrs.

El tratamiento quirúrgico debe efectuarse una vez estabilizado el paciente, no es una emergencia. Se realiza la Píloromiotomía de Fredet-Ramstedt, que puede ser mediante cirugía abierta o laparoscópica. Esta consiste en la sección del músculo pilórico en forma longitudinal hasta conseguir la eversión de la mucosa subyacente.

Complicaciones

Existen complicaciones metabólicas y quirúrgicas.

- Las metabólicas se producen en niños con corrección ácidobase e hidroelectrolíticas inadecuada. Estos pacientes presentan:
 1. Mayor riesgo de apneas postoperatorias.
 2. Exacerbación de la alteración hidroelectrolítica por estrés quirúrgico.
 3. Hipoglicemia.

- Las complicaciones quirúrgicas son:
 1. Persistencia de síndrome pilórico por píloromiotomía insuficiente.
 2. Perforación de la mucosa pilórica.
 3. Hemorragia.
 4. Infección de herida operatoria.
 5. Hernia incisional-Evisceración.
 6. Obstrucción intestinal.

Pronóstico

El pronóstico es excelente si se realiza una adecuada corrección metabólica. Con cirugía electiva y oportuna, tiene con una mortalidad menor del 1%.

Lectura Recomendada

- 1. Ibañez R., Ibañez C. Estenosis hipertrofica del piloro. En: Rosti6n CG (Ed.) Cirugia pediatria. 2da edici6n. Mediterraneo Ltda., 2014, p. 524-525.**
- 2. Marshall Z. Schwartz. Hypertrophic pyloric stenosis. In: Coran AG (Ed.). Pediatric Surgery. 7th Edition. Mosby Philadelphia; 2012. p. 1021-1028**
- 3. Romero G., Rodr6guez A., Casals R. Revisi6n de Estenosis Hipertrofica del P6loro. Rev. Ped. Elec. [en l6nea] 2016, Vol 13, N6 3. ISSN 0718-0918**

En la vorágine del diario vivir profesional, inmerso en un mundo quirúrgico, no siempre se le da cabida a la evaluación y análisis del quehacer como personas, como entes relacionados entre sí, con otros semejantes, con el ambiente e, incluso, con nosotros mismos.

La ética, como rama de la filosofía, intenta estudiar lo correcto del comportamiento humano. Aquel que lo conduzca a ser reconocido socialmente como un hombre o una mujer bueno y virtuoso y que eso, al menos en la teoría de Aristóteles, lo conduzca a la felicidad.

Esta ética personal no debería estar aislada, sino reflejarse en el comportamiento profesional. En este caso tanto como médicos como en el rol de funcionarios públicos o privados, sin dejar atrás la enseñanza o docencia, puesto que todas estas funciones están estrechamente relacionadas.

Por otro lado, como profesionales pediátricos, influimos en una parte importante de la vida de muchos seres humanos. Esta relación puede no ser tan extensa en tiempo, pero sí tiene una valoración incalculable por la impronta que se aporta en este período tan lábil de la vida que puede comenzar, incluso, antes del nacimiento y que llegará en algunos casos hasta la adolescencia y, en otros, a la etapa de adulto joven. Además no se puede dejar de considerar que también hay influencia en todo el grupo familiar de los pequeños pacientes sobre quienes también influimos en la toma de decisiones, tanto médicas como no.

De ahí la importancia cada vez más creciente de volver a nuestras raíces como seres pensantes y no solo ejecutantes de la cirugía infantil en nuestro caso, potenciando una estrecha vinculación entre la ética de las virtudes y la profesión médica, plasmada en cada acto de la relación médico-paciente. Sin embargo, en la actualidad, esta posición intrínsecamente valorada muestra múltiples evidencias del distanciamiento potencial y real entre ellas.

La profesión médica no solo debe considerar un compromiso de crecimiento en el conocimiento científico sobre cómo “sanar” las enfermedades y dar las condiciones de salud a la población, tal como públicamente se realiza en el Juramento Hipocrático. Más bien, esta debe tener en cuenta una suma de las virtudes personales demostrables como profesionales, que trasciende más allá del rol médico y trasciende a todo el equipo de salud. Esto es de vital importancia para lograr relacionarse de la mejor forma posible con el necesitado tanto de salud física como espiritual. De ahí la estrecha relación que existe entre médico y paciente en esta profesión u oficio no siendo la única con ese grado de confianza, pero sí una de las preponderantes. Por un lado, la ética de las virtudes con sus cuatro principios, que orientan el

quehacer diario, como personas naturales, sin ninguna investidura y como profesionales, en este caso del área médica, da un marco de referencia valórico a las acciones que va evolucionando junto con el desarrollo de la sociedad. Por otra parte, la aparición del pensamiento de nuevos filósofos ha colaborado en la adaptación de estos principios. En sus inicios, todos estos tenían el mismo peso, sin embargo, algunos autores establecen niveles de prioridad que permiten tener ciertas referencias especialmente cuando el profesional se enfrenta a la resolución de algún dilema ético.

Principio ético de beneficencia: decidir lo mejor para el enfermo. ¿quién decide por un niño? Sus padres, sus tutores, su familia, la sociedad, el equipo médico. Todos quieren aportar genuinamente a su bienestar, incluso él mismo, cuando tiene la capacidad de hacerlo .

Principio de no maleficencia: la expresión latina *primun non nocere* que se traduce como lo primero es no hacer daño ,refleja el sentido de este principio o valor. ¿hasta dónde llegar? ¿Quién pone los límites? Nuevamente la pregunta está en sobre quién cae esta responsabilidad. Ciertamente está reconocida en los padres o tutores, pero no es ajena a deseo de aportar el tratamiento más adecuado para el paciente.

Principio de autonomía: La capacidad de decidir por sí mismo lo mejor, enmarcada en los derechos del paciente, en los niños está subrogada en sus padres. Este principio ha hecho que la relación medico paciente haya vivido un cambio radical en muy pocos años, al pasar de ser absolutamente vertical en el pasado a ser francamente horizontal en la actualidad.

Principio de justicia: Frente a las necesidades siempre ilimitadas versus los recursos , en general, limitados. Se debe buscar el bien personal, pero sin perder de vista el bien de la población en general. Esto conduce al desarrollo de la gestión clínica como herramienta de planificación y distribución de los bienes involucrados.

La población pediátrica per sé, se puede considerar con una autonomía disminuida aun cuando se puede hablar de un menor maduro, con capacidad de decisión, pero el contexto familiar, ambiental y social contribuye, de forma importante , en la vulnerabilidad de este grupo etario.

A esto se suman condicionantes que influyen en la salud de los pacientes que no se pueden ni deben soslayar. Tal es el caso, por ejemplo, del embarazo en los adolescentes , depresión, intentos de suicidio, hábitos no saludables como cigarrillo, consumo de drogas, alcohol, marihuana y otros. Trastornos de la alimentación, anorexia, bulimia. Relaciones interpersonales no constructivas tanto para el agresor como el agredido en el bullying escolar, etc.

Es así como un médico se enfrenta a una persona y su grupo familiar que no solo

está aquejado de un problema de salud , sino que es un todo. Este necesita una atención de salud efectiva y eficaz , de calidad y en plazos adecuados , pero que requiere de una visión más amplia que genere , busque y fortalezca redes de apoyo que saquen de la vulnerabilidad, en la medida de lo posible, a quien recurre por ayuda médica y no médica.

Se debe propender a una relación médico–paciente lo más cercana y empática posible, con ganancia para ambos, basada en la información veraz y accesible que permita adecuadamente la toma de decisiones. Sin dejar de lado la confidencialidad que en esta relación tiene múltiples matices, haciéndola más compleja de cierta manera al adulto competente, como es la autonomía, la madurez moral, el riesgo de salud y la vida como puntos centrales.

En resumen, el quehacer profesional del cirujano pediátrico, siendo la expertiz quirúrgica una condición indiscutible, no puede dejar de lado el desarrollo personal y profesional , la calidad de vida, la empatía. Teniendo estos factores en consideración se deben, entonces, establecer los principios éticos fundamentales en este triángulo virtuoso establecido entre los pacientes, sus familias y los profesionales de la salud.

Lectura Recomendada

- 1. León Correa, F. Introducción a la Bioética. Diploma en Bioética . Pontificia Universidad Católica de Santiago. 2010.**
- 2. Gracia, D.. Fundamentos de la Bioética. Eudema, Madrid, 1989.**
- 3. Kotow, M. Introducción a la Bioética. Edit. Mediterraneo. Tercera edición.2016.**

Definición

Es muy importante en niños realizar un buen examen genital y perineal, porque se pueden diagnosticar patologías que deben ser tratadas en forma adecuada.

Clínica – diagnóstico

Se debe diferenciar entre sexo masculino y femenino.

El examen masculino se realiza mediante la inspección y palpación; las partes que se deben observar son: pigmentación de la piel, pene, glande, meato urinario, escroto, testículos, posición de ano. La palpación se debe realizar con delicadeza explorando prepucio, pene, zona escrotal y perineal. Al terminar, se pueden encontrar los siguientes diagnósticos: fimosis, hipospadia, epispadia, curvatura del pene, criptorquidea, testículos no palpables, hidrocele, torsión testicular, hernia inguinal, malformaciones anorrectales con fístulas perineales, fístulas escrotales o ano imperforado sin fístulas clínicamente aparentes.

El examen femenino también se realiza mediante la inspección y palpación; los factores que se deben observar son: pigmentación de la piel y los labios mayores que, al separarlos con suavidad con una maniobra hacia distal y lateral, dejan observar los labios menores, vestíbulo, clítoris, meato uretral, orificio vaginal, himen y posición del ano. Luego de la observación se pueden encontrar y/o descartar los siguientes diagnósticos: malformaciones de labios o clítoris, ambigüedad genital, himen imperforado, hernia inguinal, hematócolpos, sinequia vulvar, malformaciones anorrectales, cloaca.

Edad de derivación

Según diagnóstico encontrado.

Indicaciones de cirugía

Según patología diagnosticada.

Lectura Recomendada

1. Peña A., Bischoff A. “surgical treatment of colorectal problems in children”, usa, editorial springer, 2015, pp 17-25
2. Moore K., Dalley A., “ anatomía con orientación clínica”, 5ª edición, usa, editorial médica panamericana, 2008, pp 355-362.

Definición

Se entiende por fimosis una estrechez prepucial que impide la retracción del prepucio en forma cómoda y sin molestias sobre la totalidad del glande.

Esta condición de estrechez se considera normal en los niños hasta los 3- 4 años. Al nacer solo un 4% de los niños logra una retracción total del prepucio, en un 54% se logra ver el meato y en un 42% esta completamente estrecho. Es a los 4 años donde cerca del 98% de los niños deberían presentar una retracción prepucial adecuada, presentado una incidencia en hombres adultos es de 1-2%.

Etiología

La fimosis es una condición natural al nacer. Cerca del tercer mes de gestación el prepucio y el glande nacen de un tejido común. Hasta el 5º mes, ambos tejidos (prepucio y glande) están unidos y cercano al 9º mes comienza la queratinización iniciando la descamación. Esto puede verse en algunos niños como esmegma neonatal. Este proceso puede durar un par de años, y se espera que en el segundo peak hormonal del niño (cerca de los 3-4 años) el prepucio llegue a ser completamente retráctil.

Una posible teoría sería que la inflamación de la piel genital producto del uso de pañales podría dificultar este fenómeno, promoviendo la fimosis y el retardo en esta maduración. Otra causa que puede producir fimosis son las infecciones del prepucio (balanitis). También se ha visto que los “masajes prepuciales” pueden provocar pequeñas fisuras que al cicatrizar en la zona distal van imposibilitando su retracción.

Clasificación

No corresponde

Clínica - diagnóstico

El diagnóstico es netamente clínico, y el especialista quien comprueba la condición fimótica. Si bien la mayor parte de los niños son asintomáticos, en ocasiones pueden referir balonamiento prepucial al orinar y/o la irritación del prepucio distal. Existe también el cuadro de balanitis que puede estar asociado a una fimosis.

Tratamiento

El tratamiento de la fimosis es quirúrgico, se llama circuncisión. Este es el tratamiento más común y consiste en reseca la zona estrecha en forma completa. Puede ser completa si el glande queda totalmente expuesto o parcial en la que se reseca el anillo estrecho y la piel residual cubre parte del glande.

Las indicaciones para una circuncisión son:

- niños que presentan fimosis sobre los 4 años
- niños con balanitis a repetición (más de dos episodios al año)
- niños que presentan una parafimosis
- niños que se presentan en el contexto de una infección urinaria (ver capítulo de ITU)

Otra alternativa quirúrgica es la prepucioplastia ventral y/o dorsal si la zona estrecha no es muy importante, seccionando en forma vertical y suturando en forma horizontal. Esto se reserva más para niños pre adolescentes con anillo levemente estrecho en flacidez.

Se han utilizado corticoides locales, especialmente es aquellos casos que no presentan estrechez extrema.

Complicaciones

a.- Pre- operatorias.

En forma excepcional, debido a una estrechez extrema puede haber un real impedimento para la salida de orina, generando irritación local, infección, dolor al orinar y, en algunos casos, síntomas sugerentes de obstrucción. Esto es más frecuente de observar en pacientes con Balanitis Xerótica Obliterante. Este cuadro está caracterizado por una inflamación crónica del prepucio similar al liquen esclerosante. Su etiología es desconocida y aparece con mayor frecuencia en forma secundaria en niños mayores de 6 años.

Una situación crítica es la parafimosis. En ella el prepucio puede desplazarse sobre el glande, pero con cierta dificultad, y no puede volver a su posición distal original. El anillo estrecho produce dificultad en el retorno venoso, edema del glande y dolor, lo que requiere una solución en forma precoz. Por lo general, se ve más en niños mayores con estrechez relativa o relacionado a traumas menores.

La parafimosis se resuelve con hielo local para disminuir el edema y reducción de la misma. Para ello se utiliza un bloqueo peneano y compresión sistemática y continua del anillo fimótico con una gasa con bicarbonato (efecto osmolar), para luego reducir el anillo y volver el prepucio a su estado habitual. Posteriormente el paciente deberá ser referido para cirugía electiva.

b.- Post- operatorias.

Existen complicaciones inherentes a todo acto quirúrgico como sangrado, infección y dehiscencia de sutura con un porcentaje actual menor a 3%.

La estrechez de meato es rara, pero es la complicación tardía más frecuente de la circuncisión. Una teoría que explica su aparición es la cicatrización anómala por injuria de la arteria frenular. Esto último se puede solucionar con dilataciones meatales y, en su defecto, con una meatotomía.

Puede también haber un resultado cosmético poco favorable: algunos pacientes durante y después de la cirugía desarrollan edema de la parte ventral subcoronal del pene, quedando con un aspecto diferente al esperado. Por otro lado, las expectativas cosméticas de los padres puede que no sean concordantes con los resultados finales, por lo que tanto ellos como el cirujano deben conversar ampliamente este tema.

Pronóstico

La fimosis neonatal tiene altas probabilidades de resolverse en forma espontánea. Si esto no ocurre o existen otros factores agregados se recomienda una circuncisión, cuya tasa de complicaciones es baja y sus resultados, excelentes.

Lectura Recomendada

1. Baskin LS, “Circumcision”, en Baskin L y Kogan B. editores, *Handbook of Pediatric Urology* 2nd edition, Lippicott Williams & Wilkins, 2005, pp 1-8
2. Hall N, “Circumcision”, en Davenport M. y Pierro A. editores, *Paediatric Surgery, Oxford Specialist Handbooks*, 2009, pp 322-323
3. McAndrew HF, “Phimosis & Paraphimosis” en Davenport M. y Pierro A. editores, *Paediatric Surgery, Oxford Specialist Handbooks*, 2009, pp 352-353
4. Lopez PJ, “Patología Quirúrgica Genitoinguinal” en Quezada A. editores *Pediatría Ambulatoria, Editorial Mediterraneo*, 2003, pp 486-499

Definición

Es una úlcera fusiforme del canal anal que puede ocurrir a cualquier edad, pero típicamente se presenta alrededor de los dos años de vida, en la línea media posterior del ano.

Etiología

Clásicamente se consideraba como consecuencia del paso de deposiciones induradas a través del canal anal producto de una constipación crónica. Actualmente, se postula que además de ese factor, también juegan un papel importante la hipertonía esfinteriana, la isquemia anal secundaria y la criptitis. Todas ellas hacen susceptible el ano al paso del bolo fecal particularmente grande e indurado de los niños estreñidos.

Clasificación

No corresponde

Clínica - diagnóstico

Una fisura anal habitualmente se presenta con dolor o llanto al defecar y estrías de sangre roja que cubren la deposición debido a su tamaño y dureza. El diagnóstico se realiza con la observación directa que, por lo general, se encuentra en la línea media posterior (Figura 1), pero en los lactantes puede aparecer en cualquier parte del margen anal.

El encontrar un plicoma anal es una evidencia de inflamación crónica. Lesiones múltiples, grandes o aquellas por fuera de la línea media, además de aquellas que se prolongan por más de seis semanas (a pesar del tratamiento), deben hacer sospechar una causa secundaria como enfermedad de Crohn o inmunodeficiencia (Figura 2).

Edad de derivación

La gran mayoría de los casos no requiere derivación al especialista. Solamente existe indicación para aquellos pacientes en que se sospeche una causa secundaria o en los que la fisura no cicatriza a pesar del tratamiento médico bien llevado.

Tratamiento

El objetivo del tratamiento es reblandecer las deposiciones y evitar el trauma mecánico del paso de aquellas grandes y duras a través del ano puesto que perpetúan la fisura. Por lo tanto, lo primero es resolver la constipación crónica. Para ello se indican cambios en la dieta, que incluya abundante líquido, alto aporte de fibra y laxantes osmóticos como lactulosa y polietilenglicol. Si hay dolor con la defecación, se pueden agregar anestésicos tópicos. A pesar de que en el adulto

está demostrada la eficacia del tratamiento con gel de nifedipino y ungüento de nitroglicerina, una revisión sistemática reciente de la literatura no demostró diferencias significativas del uso de estos tratamientos en niños versus placebo.

Indicaciones de cirugía

Es extremadamente raro que una fisura anal no ceda con tratamiento médico y haya que derivar al paciente a cirugía. Si esto ocurre, el cirujano la extirpa realizando una incisión triangular desde su borde externo hasta el borde de la línea pectínea, incluyéndola y seccionando la cicatriz fibrosa del esfínter externo.

Tienen indicación de estudio con biopsia o colonoscopia aquellos pacientes en que se sospeche una causa secundaria.

Complicaciones

Como en toda cirugía proctológica, hay riesgo de infección postoperatoria.

Pronóstico

El pronóstico de la fisura anal en el niño es buena, la gran mayoría se resuelve con tratamiento médico.



Figura 1
Fisura anal en línea media a las “6 hrs”



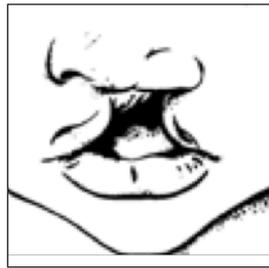
Figura 2
Fisura anal de larga data

Lectura Recomendada

1. Stites T, Lund D: Common Anorrectal problems. *Seminars in Pediatric Surgery* 16(2007) 71-78
2. Keshtgar A., Ward H., Clayden G. Transcutaneous needle-free injection of botulinum toxin: a novel treatment of childhood constipation and anal fissure. *Journal of Pediatric Surgery* 2009; 44: 1791–1798
3. Joda A., Al-Mayoof A. Efficacy of nitroglycerine ointment in the treatment of pediatric anal fissure. *Journal of Pediatric Surgery* 2017; 52: 1782–1786

Definición

Es una de las malformaciones congénitas más frecuente que está caracterizada por una hendidura anormal en el labio y/o paladar, con compromiso concomitante variable de la nariz y encía. El defecto puede ser uni o bilateral, total o parcial. Este se produce por una alteración en la fusión de los tejidos que darán origen al labio superior y al paladar, durante el desarrollo embrionario. Existen diferentes grados de severidad que comprenden fisura de labio (FL), labiopalatina (FLP) y palatina aislada (FP). El 30% de las FLP son sindrómicos. Existen más de 300 síndromes que incluyen la FLP entre sus características. Imagen 1



Figuras 1.
Fisura labiopalatina completa izquierda

Etiología

Las causas de FLP son complejas e involucran factores genéticos (poligénicos), ambientales (tabaco materno, alcohol materno, teratógenos y menor edad de la madre) y otros aún no conocidos.

Las fisuras de labio se producen por la falta de fusión de la prominencia frontonasal y el, o los, procesos maxilares. Por su parte, las de paladar se deben a la falta de fusión de estos últimos.

La incidencia mundial promedio es de 0,7 por 1000 RNV. Es más frecuente en razas amerindias y asiáticas y menos en razas negras. La FL, con o sin compromiso de paladar, es más típica en hombres y la FP aislada, en mujeres.

El riesgo de recurrencia, teniendo parientes de primer grado con fisura, es de un 2 a 4%. Este aumenta a 8-10% si existe más de un afectado en la familia. La posibilidad también incrementa a un 5-6% cuando la fisura es muy severa (bilaterales, fisuras medias) o cuando el tipo corresponde al sexo menos afectado (mujer con FLP o varón con FP). La consanguinidad entre padres también afecta.

Clasificación

De acuerdo a su etiología, el momento en el desarrollo embrionario en que se producen y sus características epidemiológicas, las FLP se clasifican en cuatro grupos:

- De paladar primario (que puede afectar el labio con o sin compromiso del alvéolo), De paladar secundario (que pueden comprometer el paladar óseo y/o blando)
- Mixtas (con compromiso del labio y paladar)
- Fisuras raras.

La gráfica más usada para clasificarlas es la Kernahan. En ella, cada parte afectada está representada por un número del 1 al 11 formando una Y. La amplitud de la fisura se registra en mm al costado de los números 3 y/o 7. El tipo de fisura del paciente es pintada en la Y. En el caso de ser una microforma del labio o fisura submucosa, se achura la zona afectada.

Edad de derivación

Es al momento del diagnóstico al nacer. Si el diagnóstico es antenatal a través de la ecografía (a partir de las 12 semanas) es recomendable derivarla para dar información a los padres.

Tratamiento

El tratamiento es multidisciplinario y requiere de la evaluación y seguimiento de otorrinos, fonoaudiólogos, cardiólogos, odontopediatras, genetistas, enfermeras, psicólogos, entre otros.

Indicaciones de cirugía

El tratamiento quirúrgico sigue un cronograma según la zona afectada.

- **Ortopedia Prequirúrgica:** Se inicia antes de los quince días de recién nacido y tiene el objetivo de preparar los tejidos blandos y óseos para el cierre del labio y, eventualmente, de la encía. Complicaciones: lesiones cutáneo mucosas.

- **Labio y nariz (queilorinoplastía primaria) con o sin gingivoperiostoplastía (Ggpp)** se realiza entre los 3 - 6 meses de edad. El objetivo de la cirugía es realizar un cierre anatómico y funcional del labio, del músculo orbicular y la restitución de las estructuras nasales como la punta, el ala nasal y el piso. Complicaciones: dehiscencia, infección, asimetrías labiales, cicatrización patológica, entre otras.

- **Paladar (palatoplastía y/o veloplastía)**, la que se realiza entre los 6 - 18 meses de edad. Las fisuras de velo entre los 6 y 12 meses y aquellas de paladar completo entre los 12 y 18 meses. La reparación quirúrgica consiste en el cierre de los planos nasal y oral (tejidos blandos) y llevar a una posición normal los músculos palatinos mal insertados con colgajos mucoperiostóticos mono o bipediculados. Complicaciones: sangrado, dehiscencias, fístulas palatinas, infección, dificultad respiratoria, apneas, disfunción velofaríngea y alteración del crecimiento maxilar por retracción cicatrizal.

- **Rinoqueiloplastías secundarias.** Entre los 4 y 6 años de edad. Estas intervenciones tienen el objetivo de revisar cicatrices labiales, reposicionar el ala nasal o incluso

rehacer la primera intervención. Complicaciones: similares a las descritas en la cirugía del labio.

- **Disfunción velofaríngea:** entre los 4 a 6 años de edad. El diagnóstico se realiza con el puntaje derivado de la evaluación fonoaudiológica, la nasofaringoscopia con o sin videofluoscopia. El tratamiento fonoaudiológico debe realizarse en el pre y postoperatorio para lograr buenos resultados. La cirugía tiene por objeto mejorar la función del esfínter velofaríngeo y, por lo tanto, la fonación del paciente a través de la re-reparación del velo, cierre de fístulas palatinas, colgajos faríngeos, esfinteroplastia o aumento de la pared posterior. Complicaciones: respiratorias (ronquidos, apneas) son las más temidas en el corto y mediano plazo.

- **Injertos óseos secundarios.** En dentición mixta. Entre los 8 y 12 años de edad. Esta cirugía busca la restitución del arco alveolar y servir de soporte y permitir el descenso del canino, dar soporte al piso nasal. Consiste en la extracción de hueso esponjoso de la cresta ilíaca habitualmente, cierre de la comunicación oronasal y postura del injerto en la fisura. Complicaciones: pérdida parcial o total del injerto, infección y dolor importante de la zona dadora.

- **Rinoplastia definitiva y cirugía ortognática.** A partir de los 15 años. Según evaluación de la edad ósea. Estas cirugías se realizan al término del crecimiento y la rinoplastia incluye el manejo del tabique nasal y de los cornetes si es necesario, para mejorar el paso del aire. La cirugía ortognática es de resorte maxilofacial y pretende manejar la retrusión del tercio medio facial y lograr una mordida normal. Complicaciones: sangrado, infección, perforaciones septales, cicatrices patológicas, estenosis nasales y de la cirugía ortognáticas además de alteraciones esqueléticas y de la mordida.

Pronóstico

Dada la complejidad de esta patología el pronóstico dependerá de la asociación a síndromes u otras malformaciones, el tipo de fisura, los tratamientos efectuados y el manejo realizado durante el crecimiento. Los problemas asociados no tratables o no tratados pueden tener secuelas que afecten al desarrollo del lenguaje, trastornos del habla, audición y alteraciones en el crecimiento facial que influyen en forma considerable en la adaptación, autoestima y calidad de vida del paciente.

Lectura Recomendada

1. Guía Clínica auge fisura labiopalatina, minsal 2015. <http://www.bibliotecaminsal.cl/wp/wp-content/uploads/2016/04/guia-fisuralabiopalatina-2015-cm.pdf>
2. Monasterio L. y Cols. tratamiento interdisciplinario de las fisuras labiopalatinas. 1ª edición 2008. Santiago de Chile.

Definición

El frenillo sublingual es para los padres y educadores una preocupación más grave de lo que corresponde, debido a la falta de comprensión del rol que este juega o no en el habla y la alimentación. A menudo, se le responsabiliza por alteraciones de las que, realmente, es inocente.

Normalmente, en la anatomía de la cavidad oral existe, en la línea media, el frenillo sublingual y los frenillos de labio superior e inferior; este último, por lo general, no ofrece alteraciones que requieran atención en este capítulo.

Sin embargo, tanto el frenillo sublingual como el de labio superior requieren atención cuando son más cortos y/o hipertróficos. Si el primero se inserta en el piso de la boca es raro que dé problemas, pero si lo hace en la encía o entre los incisivos inferiores puede producir los. Por su parte, si el frenillo superior se introduce entre los incisivos superiores y si, al traccionarlo con suavidad, se blanquea la mucosa de la encía vestibular especialmente la mucosa gingivo-palatina, entonces, debe ser controlado.

El frenillo sublingual puede dificultar el habla al retener la movilidad de la lengua y no permitir el cierre entre esta y el paladar duro, por lo que no se genera una caja de resonancia. Esa condición patológica se denomina anquiloglosia o anquilosis lingual o frenillo sublingual corto. La patología no juega ningún rol en la alimentación salvo tres consideraciones: 1.- no permite langüetear comidas o golosinas, 2.- tampoco permite que la lengua limpie los dientes y sin un adecuado aseo dental favorece la aparición de caries y 3.- en el RN, si se conjuga con un pezón corto o poco desarrollado o con mala técnica de lactancia puede dificultar el acoplamiento generando molestias o dolor en la madre por la fuerza que hace el RN para succionar. Esta situación podría, incluso, llegar a deformar el pezón por lo que un especialista en lactancia debe evaluarlo pudiendo ser la única indicación de sección del frenillo en el RN o lactante.

El frenillo de labio superior puede producir separación inestética de los incisivos centrales superiores o aumento del diastema entre los incisivos centrales.

Etiología

Congénitos. El frenillo inferior se presenta como variante anatómica. El de labio superior, como parte del crecimiento y desarrollo del niño.

Clasificación

Existen varias en las referencias bibliográficas, pero hay una que está orientada al RN y al amamantamiento la que es importante tener presente en los casos ya descritos. En otras situaciones, por lo general, se usan poco ya que no tienen utilidad en la conducta terapéutica.

Clínica – diagnóstico

El diagnóstico es clínico.

El frenillo sublingual corto está presente desde el nacimiento, Su diagnóstico se realiza en el control de niño sano a través de una apreciación visual. Se busca con un baja lenguas levantando la lengua y buscando su inserción en el piso de la boca. Hasta los tres meses de vida, este es una membrana traslúcida casi sin tejido intermucoso, que se va engrosando con posterioridad. Presenta vasos muy finos y es escasamente innervado, por lo cual se suele cortar sin problemas a esta edad en un procedimiento ambulatorio, pero su utilidad es muy discutible. Si en el periodo de RN y lactante menor no existen problemas con la lactancia no habría una causa clara para seccionarlo, puesto que, como solo se corta la parte membranosa, si luego no es del largo adecuado, igual requerirá de una cirugía formal.

Por otra parte, hasta los tres años es normal que los niños no puedan pronunciar bien algunos fonemas, pero si el frenillo es corto y rígido habrá algunos que tampoco será capaz de hacerlo a partir de esa edad. En cambio, si es flexible no se deberían producir problemas, a pesar de su tamaño. Si a esta edad (3-4 años) hay problemas de fonación se deriva a fonoaudiología para determinar el origen de la dislalia que puede ser mecánica, auditiva o cerebral.

El frenillo del labio superior se detecta por su presencia en el centro de la base de los incisivos centrales superiores, con separación de los mismos. Esto es normal y debe ir ascendiendo con los cambios anatómicos de esta zona y el cierre de la sindesmosis del maxilar superior alrededor de los 17 años. El retraso en la erupción de los incisivos superiores y la diastasis progresiva debe alertar la presencia de un frenillo superior patológico.

Derivación

El frenillo sublingual debe idealmente ser detectado en período de recién nacido y manejado por el médico que lo atiende en la mayoría de los casos.

Cuando surge la alarma de anquiloglosia (frenillo corto patológico), debe ser derivado a un fonoaudiólogo descartarlo a través de estudios, en la mayoría de los casos, o, de lo contrario, indicará la derivación a un cirujano pediatra en los casos justificados.

El frenillo del labio superior preocupa solo cuando produce separación progresiva de los incisivos centrales superiores o diastema. Para algunos padres es un sello de familia y no es un problema, sin embargo, cuando hay franca separación de los incisivos centrales que no se corrige con la edad y hay frenillo muy desarrollado, con blanqueo de mucosa gingival procede derivarlo al odontólogo especialista, cirujano máxilo-facial u ortodoncista. El manejo de esta patología, por todas las implicancias en el desarrollo dental de la distribución de los dientes y mordida, no debe ser manejado por un cirujano pediatra sin formación en el desarrollo máxilo-facial.

Tratamiento

Debido a la sencillez del procedimiento, el frenillo sublingual membranoso del recién nacido puede ser seccionado en box, sin anestesia, por el médico general

o pediatra que lo atiende, hasta los tres meses de edad. Hay que tener en cuenta que solo debe ser seccionada la porción membranosa. De todas maneras, como ya se explicó es básico estar capacitado puesto que, como todo procedimiento por menor que sea, tiene complicaciones que deben saber evitarse y resolverse.

Sobre los tres meses, la sección simple no es recomendable. El procedimiento se debe realizar en pabellón con anestesia general, ya sea a través de sección con electrobisturí o una Z plástica. En ambos casos, la liberación de la lengua al estatus normal es el objetivo. Se comprueba el éxito del tratamiento tanto con evidencia a la palpación como visual del resultado. Escoger la técnica adecuada requiere experiencia y conocimiento. Respetar las carúnculas salivales a ambos lados del frenillo en su inserción retrodental y liberar las tracciones fibrosas de la superficie muscular es importante para obtener un resultado adecuado.

El frenillo del labio superior debe tratarse si altera la erupción de los incisivos, y si el diastema va en aumento y no disminuye como es esperable. Es importante considerar que el 98% de los niños entre los 6 y 7 años presenta un distema medio iterincisal el que disminuye fisiológicamente por el desarrollo a un 7% a los 12 – 18 años. Por lo cual esta patología debe derivarse a un especialista con formación maxilo-facial.

Complicaciones

Como todo procedimiento quirúrgico presenta complicaciones. Hay que evitar comprometer carúnculas salivales que se encuentran a ambos lados del frenillo y se debe ser cuidadoso con la hemostasia. Es importante comprobar la liberación adecuada de la lengua para no tener que repetir el procedimiento.

Pronóstico

El frenillo superior corto patológico tiene buen pronóstico manejado con evaluación fonoaudiológica. La sección tardía (después de los cinco años) puede no lograr una solución completa en la alteración del habla por lo que es importante la evaluación fonoaudiológica post cirugía. El frenillo labio superior tiene buen pronóstico y, la mayoría de las veces, mejora solo.

Lectura Recomendada

1. Coryllos, E. et col **Breast Feeding: Best for Baby and Mother.** Amm. Ac. of Ped. 2004 Pag1/4 Disponible en: <http://albalactanciamaterna.org/wp-content/uploads/Dr-Coryllos-BBM-8-27-Newsletter.pdf>
2. Padró, A. et col **Frenillo sublingual corto o anquiloglosia.** Disponible en: <http://albalactanciamaterna.org/lactancia/frenillo-lingual-corto-anquiloglosia/>
3. Saborido, S. et col. **Frenillo labial superior hipertrófico.** Disponible en: <http://www.ortodonciamadrid.org/frenillo-labial-superior-hipertrofico/>

Definición

Se define como hematuria la presencia de glóbulos rojos en orina. Esta puede ser macroscópica o microscópica.

La hematuria microscópica corresponde a la presencia de más de 5 glóbulos rojos por campo en amplificación, en sedimento de orina. Mientras que la macroscópica corresponde a la presencia de orina con sangre visible, confirmándolo con examen de orina y excluyendo otras causas que puedan darle esta coloración.

Etiología

Existen múltiples causas, en los niños, la mayoría de estas son benignas y auto limitadas.

A- Hematuria macroscópica: es rara en niños, con una prevalencia de 0.5-1% de pacientes que consultan en servicios de urgencia. La mayoría de las veces su causa es fácilmente reconocible e incluyen: infecciones del tracto urinario, trauma, hipercalciuria, alteraciones en meato y otras (cuadro 1). El 60% de ellas es de origen no glomerular, 25% glomerular y el resto, de causa indeterminada.

B- Hematuria microscópica: su incidencia en pacientes asintomáticos es de 0,5-4% según diferentes estudios y criterios utilizados; esta baja a 0,5% si se considera en la definición la presencia en al menos 3 tomas distintas. Además, solo el 30-35% de los niños persiste con hematuria en controles al año.

Entre las causas principales de hematuria aislada está la hipercalciuria y la hematuria familiar (enfermedad de membrana basal delgada, síndrome de Alport). Es importante distinguir, entonces, si es esta o si está asociada a proteinuria, en la que es más probable encontrar una patología glomerular que debe ser evaluada por nefrólogos.

Clasificación

La hematuria puede ser clasificada en macroscópica o microscópica. Además, según su origen en glomerular y no glomerular.

Clínica y diagnóstico

En el estudio de hematuria es importante distinguir:

- Características: clásicamente una glomerular es de color más oscuro (té, Coca Cola), versus orina coloreada roja o rosada, que indicará un origen no glomerular.
- Historia de traumatismo, síntomas de infección urinaria, asociación con dolor abdominal cólico, trauma, coagulopatías, historia familiar, faringitis o cuadros febriles recientes.

Además, se deben excluir otras causas que puedan causar coloración de la orina, como el uso de algunos fármacos, ingesta de comida (betarragas, moras, comidas con colorantes, hongos), hemoglobinuria y hemolisis intravascular, mioglobinuria y causas de origen extra urinario.

En el examen físico es importante la palpación abdominal en búsqueda de masas o dolor localizado, signos de trauma en abdomen, flanco y genitales, medición de presión arterial, evaluación de edema y lesiones cutáneas.

Estudio

En el estudio de la hematuria hay que considerar

Examen de orina

- Microscopía
- Cultivo
- Proteinuri
- Calcio urinario/ creatininuria

En análisis de sangre

- Nitrógeno ureico, creatininemia, calcio, fósforo, fosfatasas alcalinas
- Hemograma
- Anticuerpos antinucleres ANA -ANCA, complemento, según sospecha

Ecografía renal y vesical

- Otros estudios de imágenes van a ser solicitados según estos resultados

Cistoscopia

Raramente necesaria en niños

Se solicita en hematuria aislada, hematuria con sangre fresca recurrente o según hallazgos de ecografía

Tratamiento

El tratamiento va a depender del diagnóstico asociado. En hematurias macroscópicas la causa es evidente en la primera consulta y estudio inicial; en ocasiones en las que no se logra encontrar la razón y hay hematuria recurrente una opción es realizar un estudio endoscópico, el que solo es de utilidad real si se realiza en el momento del sangrado.

En hematurias microscópicas sin otros síntomas asociados el manejo se basa en el seguimiento y control por parte de nefrólogos pediátricos; en casos de persistir más de 1 año sin aparición de otros síntomas hay que considerar un estudio a la familia.

Lectura Recomendada

1. Espu guidelines pediatric stones S. Tekgül, H.S. Dogan, R. Kočvara, J.M. Nijman, C. Radmayr, R. Stein, L. 't hoen, M.S. Silay, S. Under, J. Quaedackers. Eua & espu guidelines on paediatric urology. [Http://uroweb.org/guideline/paediatric-urology](http://uroweb.org/guideline/paediatric-urology)
2. Miah T, Kamat D. Pediatric nephrolithiasis: a review. *Pediatr ann*, 2017 jun 1;46(6)
3. Hernandez JD, Ellison JS, Lendvay TS. Current trends, evaluation and management of

Definición

La hernia diafragmática congénita (HDC) es un defecto estructural del desarrollo, provocado por la falta de fusión de los componentes básicos del diafragma (septum transverso, pliegues pleuroperitoneales, mesoesófago dorsal y musculatura de la pared costal). Este se produce entre la 4ª y 12ª semana del desarrollo y permite el ascenso de vísceras abdominales a la cavidad torácica, asociando el fenómeno a un grado variable de hipoplasia pulmonar (HP), lo que podría llevar a hipertensión pulmonar, siendo esta la responsable de la gravedad del cuadro.

Su amplia heterogeneidad dificulta los estudios comparativos o basados en evidencias. Su incidencia va de 3 a 5/10.000 RN vivos.

Etiología

Aún no clarificada, se han propuesto múltiples factores genéticos, asociados a condiciones ambientales o nutricionales. También se relaciona con síndromes como: de Beckwith-Wiedmann, de Fryns, de Cornelia de Lange, secuencia de Di George, etc. Además de tener prevalencia en las trisomías 13, 18, 21 y síndrome del 9p. Las anomalías cromosómicas se encuentran en un 5,5% y la asociación a malformaciones cardiovasculares mayores en un 8,4% de los pacientes. La mayoría de las veces corresponden a casos aislados.

Clasificación

La hernia de Bochdalek corresponde al 70-75% de las hernias diafragmáticas (la hernia de Morgagni entre un 23-28% y las centrales entre un 2-7%). Las HDC de Bochdalek se presentan con más frecuencia a la izquierda, en un 85% de los casos, mientras que a la derecha, tienen una incidencia del 13% de los pacientes. Aquellas bilaterales tan solo representan un 2% de ellos. De acuerdo a su tamaño se clasifican en:

- A: pequeña
- B: moderada
- C: grande
- D: agenesia diafragmática.

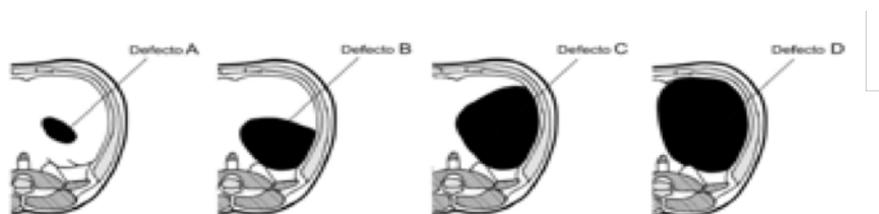


Fig. Clasificación Hernia de Bochdalek

Clínica y diagnóstico

Como el desarrollo del diafragma se completa la 12ª semana gestacional el diagnóstico antenatal es posible en un 50-65% de los casos. Los determinantes pronósticos que se buscan son: a) malformaciones asociadas, b) grado de hipoplasia pulmonar y c) posición del hígado. Para ello se utilizan:

Ecotomografía para determinar el radio pulmón cabeza (RPC) el observado versus el esperado (O/E RPC).

La ecocardiografía para descartar anomalías cardíacas asociadas.

La RNM que mide el volumen pulmonar.

También se pueden efectuar estudios cromosómicos antenatales.

En estadio postnatal la clínica es de distrés respiratorio agudo, en un RN con abdomen escafoideo y presencia de ruidos intestinales en el tórax.

Factores pronóstico

RPC	a) RPC > 1,35 se asocia con 100% de sobrevida b) RPC 1,35 a 0,6 se asocia con 61% de sobrevida c) RPC < 0,6 sin sobrevida
O/E RPC:	a) O/E RPC < 25% sobrevida de 10% con Hígado arriba y 25% con Hígado abajo b) O/E RPC < 15% con Hígado arriba 100% de mortalidad
POSICION DEL HIGADO:	a) Hígado en tórax con RPC < 1 : 60% de mortalidad b) Hígado en tórax: 56% de sobrevida

Edad de derivación

No existe consenso en cuanto a la fecha de término del embarazo, pero la mayoría de los autores recomienda que sea alrededor de las 39 semanas gestacionales. Se prefiere terminar el embarazo por cesárea pues permite planificar de mejor manera la atención del RN. Si existe diagnóstico antenatal se debe derivar a la madre a un centro terciario. En caso de que los índices pronósticos sean desfavorables o que el hígado esté ascendido al tórax el parto se debería realizar, idealmente, en un centro que cuente con ECMO.

Tratamiento

- Antenatal: El tratamiento médico, se basa en el uso de corticoides para mejorar la maduración pulmonar en caso de prematuridad. En cambio, el procedimiento quirúrgico está reservado para casos de muy mal pronóstico y, por el momento, solo se usa en Europa y Brasil. La cirugía se denomina FETO (oclusión traqueal por fetoscopia) y obtendría alrededor de un 50% de sobrevida en estos casos.
- Posnatal: El tratamiento médico se inicia en la sala de partos: sonda nasogástrica con aspiración continua, si es necesario intubación traqueal, oximetría de pulso preductal (extremidad superior derecha), vía venosa central, vía arterial

(preductal) para monitoreo de presión y gases, “ventilación convencional gentil” (con $\text{PIP} < 25 \text{ cms de H}_2\text{O}$ y $\text{PEEP} = 0 < \text{ de } 5 \text{ cms. De H}_2\text{O}$) para prevenir el volutrauma y barotrauma, teniendo como objetivo una saturación de oxígeno preductal $>85\%$ o postductal $>70\%$ y una pCO_2 entre 45- 60 mmHg, si no es posible pasar a ventilación de alta frecuencia. Con respecto al uso de surfactante, no existen evidencias acerca de que sea beneficioso puesto que faltan estudios prospectivos. En caso de prematuridad estaría indicado el monitoreo hemodinámico, vasopresores y/o inotrópicos siguiendo a resucitación con volúmenes. Todo esto con el objetivo de mantener los niveles de presión arterial adecuados, con un registro de índice de oxigenación (IO) seriado $\text{IO} = \text{FIO}_2 \times \text{PMV}$ (presión media de la vía aérea) / SO_2

- Manejo de la hipertensión pulmonar: condicionadas por las alteraciones de la vasculatura pulmonar secundarias a la hipoplasia que muchas veces se agravan por la hipoplasia ventricular izquierda e hipertrofia ventricular derecha favoreciendo shunt de derecha a izquierda; por tanto, es fundamental mantener la presión sistémica en niveles normales para la edad.
- La presión pulmonar se mide con ecocardiografía y guiará la terapia farmacológica
- El agente de elección es el óxido nítrico (INO) que es un vasodilatador selectivo del territorio pulmonar. Los criterios de inicio son: RN $>$ de 34 semanas de gestación, $\text{IO} = 0 >$ de 20, diferencia de saturación de oxígeno pre-post ductal $= 0 >$ de 10% y evidencia ecocardiográfica de shunt de derecha a izquierda.
- Otros fármacos: milrinona es un inhibidor de la 3 fosfodiesterasa (pde3) que aumenta el adenosin monofosfato cíclico (camp) en el músculo liso y miocardio con propiedades lusitrópicas e inotrópicas. Estaría indicado en casos de hipertensión pulmonar resistente al óxido nítrico. Prostaglandina (pge1) su uso endovenoso estaría indicado en caso de falla cardíaca derecha, manteniendo el ducto permeable. Prostacyclina (pgi2) en algunos centros es usado como segunda línea en vasodilatación pulmonar. Sildenafil es un inhibidor de la 5 fosfodiesterasa (pde5) que inhibe el guanosin monofosfato (cgmp) provocando vasodilatación, su uso por vía endovenosa reduce la hipertensión pulmonar.
- ECMO: es considerada la última opción en el manejo de la hipertensión pulmonar refractaria, que no responde a las terapias antes señaladas. Su uso está indicado en RN $>$ de 34 semanas de gestación o peso $>$ de 2 kg., sin malformaciones asociadas severas. El criterio de selección es controversial, según los lineamientos del consorcio europeo de expertos se consideran como criterios:
 - A) Imposibilidad de mantener saturación preductal de $\text{O}_2 > 85\%$ o postductal $>$ de 70%.
 - B) Aumento de la paco_2 y acidosis respiratoria con $\text{pH} < 7,15$.
 - C) Oxigenación inadecuada con acidosis metabólica.
 - D) $\text{PIP} > 28 \text{ cms. De H}_2\text{O}$ o $\text{pmva} > 17 \text{ cms de H}_2\text{O}$ para mantener saturación $>85\%$.
 - E) Hipotensión sistémica resistente a cargas de volumen y terapia presora con diuresis $< 0,5 \text{ ml/kg/h}$ por 12-24 horas.
 - F) $\text{IO} = 0 >$ de 40.

Quirúrgico

- La descompresión del pulmón no significa una mejora inmediata de la hipertensión

pulmonar, además, se debe considerar el estrés quirúrgico en un paciente en extremo susceptible lo que puede significar un agravamiento de su hipertensión pulmonar.

- C) Cuándo reparar: paciente estable, no antes de 48-72 horas. Cuando la hipertensión pulmonar esté controlada o en franca disminución y se evidencia: a) presión pulmonar menor de 35 mmhg al ecoDoppler. B) reversión de shunts de derecha a izquierda. C) exigencias ventilatorias en disminución. D) diferencia de paO_2 pre-postductal < de 20 mmhg. E) $io < 10$.
- La técnica puede ser abierta o mínimamente invasiva, (toracoscopía) reservando esta para los casos menos severos, considerando que se asocia a mayor número de recurrencias y a hipercapnia y acidosis intraoperatoria.
- El cierre del defecto es primario en alrededor del 50% de los casos. Para el resto existen 2 alternativas: uso de mallas o la trasposición muscular como alternativa que paulatinamente gana preferencias.

Pronóstico

La sobrevida va de un 70-90% dependiendo de si se trata de centros especializados o no. Como futuro se estudian alternativas terapéuticas médicas que promuevan el crecimiento pulmonar, para prevenir la hipoplasia y la hipertensión derivada: agentes farmacológicos prenatales como vitamina A, corticoides, antioxidantes, glucagon y células madres prenatales.

Seguimiento

Se debe efectuar un seguimiento multidisciplinario pues existe morbilidad:

- Respiratoria: enfermedad bronquial obstructiva, hipertensión pulmonar, etc.
- Nutricionales: reflujo gastroesofágico, aversión a la alimentación oral.
- Del desarrollo neurológico, sordera.
- Ortopédicos: escoliosis, pectum excavatum, asimetría torácica, etc.
- Quirúrgicos: recurrencia de la hernia, obstrucción intestinal por mal-rotación intestinal o síndrome adherencial.

Lectura Recomendada

1. Zani A, Eaton S, Puri P, Rintala R, Lukac M., Bagolan P, et al. International survey on the management of congenital diaphragmatic hernia. *European j, of pediat surg* vol. 26(1) 2016: 38 -46

2. Puligandla P, Grabowski J, Austin M, Hedrick H, Renaud E, Arnold M, et al. Management of congenital diaphragmatic hernia; a systematic review from the aps outcomes and evidence based practice committee. *J pediatr surg*. 2015 vol 50 (11): 1958-1970.

3. Kardon G, Ackerman K, Mcculley D, Shen Y, wynn j, shang l, et al. Congenital diaphragmatic hernias from genes to mechanisms to therapies. *disease models & mechanisms*. 2017(10): 955-970.

Definición

La hernia epigástrica es la protrusión del peritoneo y/o grasa peritoneal, excepcionalmente un asa, a través de un anillo fibroso en la línea alba, que puede localizarse en cualquier punto entre el apéndice xifoides y el ombligo.

Las hernias epigástricas son poco frecuentes y constituyen entre el 0,4 a 3,6 % del total de las hernias. Son levemente más frecuentes en el hombre.

Etiología

La línea alba es una depresión que cruza verticalmente la pared anterior del abdomen, desde el apéndice xifoides hasta la sínfisis del pubis. Está constituida por el entrecruzamiento, de las aponeurosis de los músculos de cada lado del abdomen, después de envolver a cada uno de los músculos rectos anteriores. Es interrumpida en su punto medio por el ombligo, el que la divide en 2 porciones, superior e inferior, casi de igual longitud.

La porción superior es de naturaleza aponeurótica y va aumentando su grosor de manera progresiva hacia el ombligo. En su recorrido presenta una serie de orificios pequeños, que dan paso a vasos y nervios perforantes y diminutas columnas de grasa, que unen el tejido adiposo subcutáneo con el pre peritoneal.

La porción inferior o infraumbilical de la línea alba es muy estrecha y forma una cinta bastante fina, que presenta solamente algunos orificios pequeños y escasos, por lo que las hernias de la línea blanca a ese nivel son excepcionales.

La teoría más aceptada atribuye el desarrollo de las hernias epigástricas a la protrusión de la grasa pre peritoneal a través de los orificios vasculonerviosos de la línea blanca, debido al aumento de la presión intraabdominal. El fragmento de grasa que se introduce de inicio en estos orificios hace de cuña, lo que los dilata y permite el paso de un volumen creciente de esta hacia el tejido celular subcutáneo que arrastra al peritoneo hasta formar con este, progresivamente, una formación sacular, primero solo peritoneal. Ella puede llegar a admitir en su interior parte de algún órgano o tejido intraperitoneal, con lo que queda constituida la verdadera hernia epigástrica.

Los factores que favorecen su desarrollo son de tipo congénito y constitucional, tales como la diastasis de los músculos rectos anteriores del abdomen, la obesidad y la amplitud anormal de los orificios vasculonerviosos de la línea alba.

Clasificación

Las hernias epigástricas tienen 3 tipos de presentación:

- La constituida solamente por grasa pre peritoneal (hernia adiposa). Es la más frecuente.
- La constituida por un pequeño saco peritoneal vacío.
- La constituida por epiplón adherido al saco y que puede contener algún segmento de intestino o estómago (hernia epigástrica completa).

Clínica – diagnóstico

Cuando la hernia epigástrica es de la variedad adiposa puede ser asintomática y solo evidenciarse un pequeño aumento de volumen fijo sobre la línea alba, el que es descubierto en forma accidental, ya sea por el propio paciente o por el médico que lo examina.

En otras ocasiones, o cuando la hernia se encuentra habitada por el epiplón, aparecen síntomas reflejos como dolor irradiado al precordio, espalda, epigastralgia, náuseas y vómitos, debidos a las tracciones ejercidas sobre dicho epiplón. Estos síntomas pueden aparecer o intensificarse con esfuerzos, o con la compresión sobre ella.

Con frecuencia se puede encontrar más de una hernia y hasta en un 20 % pueden corresponder a hernias epigástricas múltiples, de acuerdo con el número de orificios que ofrecen condiciones favorables para su desarrollo, sobre todo en la mitad inferior de la línea xifumbilical, donde la línea alba se hace más ancha y los orificios son más numerosos.

El diagnóstico es sencillo si es que existe dolor en relación a una tumoración en la línea alba, más aún si dicho tumor se reduce al ser comprimido ligeramente y si, con esta maniobra desaparece el dolor. Después de realizar el movimiento se puede palpar, en el fondo de la región, el orificio herniario redondo y de bordes firmes. También apoyará el diagnóstico la provocación de dolores irradiados y de síntomas reflejos, por la presión ejercida sobre el tumor.

Edad de derivación

Dado que las hernias epigástricas no se cierran solas, deben derivarse al momento del diagnóstico.

Tratamiento

El tratamiento es la herniorrafia, la que se realiza en forma ambulatoria, bajo anestesia general.

Se realiza una incisión cutánea sobre la hernia. Se identifica el defecto, se liga y reseca el remanente herniado o introduce su contenido al espacio preperitoneal. La aponeurosis se cierra con puntos separados, luego la capa celular y la piel en forma habitual.

Indicaciones de cirugía

Toda hernia epigástrica requiere de tratamiento quirúrgico.

Complicaciones

a. Pre - operatorias

Poco frecuentes y corresponden a atascamiento o estrangulamiento.

b. Post - operatorias

Poco frecuentes y entre ellas se encuentra la infección o hematoma de herida operatoria. La lesión intestinal es muy poco frecuente.

La recurrencia de la hernia también es rara y se ve más frecuentemente en pacientes con obesidad, enfermedades del tejido conectivo, diálisis peritoneal, entre otras.

Pronóstico

Es de buen pronóstico cuando la hernia es operada, pues no tiene tendencia a recurrir, sobre todo cuando es pequeña.

Lectura Recomendada

1. García, A, Pardo, G. “Hernias epigástricas o de la línea alba”, capítulo IX, Temas de Cirugía Tomo III, 2007, p 1529-1532.
2. Acevedo, A. “Hernias de la línea media (línea alba) de la pared abdominal.”, Cirugía digestiva, F. Galindo, www.sacd.org.ar, 2009; I-135, pp 1-10
3. Grosfeld, JL. et al., “Hernias in children”, En L. Spitz, A. Coran, editores. Operative Pediatric Surgery, 7ª Edición. Boca Raton: Editorial Taylor & Francis Group; 2013. p 293-297

Hernia Inguinal

Definición

La hernia inguinal (HI) es la protrusión de vísceras abdominales, generalmente del intestino, aunque ocasionalmente otras estructuras como el ovario y/o la trompa de Falopio, el epiplón, la vejiga, el apéndice vermicular y el divertículo de Meckel, dentro del conducto peritoneovaginal persistente. La incidencia en recién nacidos de término es de 3-5%, siendo mayor en prematuros, (10-30%). Es más frecuente en el sexo masculino, por presión intra-abdominal aumentada por el resultado de derivaciones ventrículo-peritoneales, diálisis peritoneal, ascitis, ventilación mecánica y desórdenes del tejido conectivo. La proporción entre niños y niñas es de 4-10: 1 y en prematuros es de 1:1; con predominio del lado derecho en un 60% de los casos. Se estima que un 10% son bilaterales.

La hernia femoral (HF) en cambio, es la protrusión de contenido abdominal a través del anillo femoral, el cual se localiza bajo la parte anterior del canal inguinal. Es más frecuente en las niñas que en los niños, con una relación de 3:1, y se encuentra por igual en ambos lados.

Etiología

Embriológicamente, hacia la quinta semana de gestación, a partir del mesonefros, se desarrollan los testículos como una estructura retroperitoneal. Hacia la duodécima semana se origina el gubernaculum testis, que arrastra los testículos a través del conducto inguinal. Al mismo tiempo, el proceso peritoneovaginal se fija a los testes pasando por el anillo superficial hasta el escroto. Posteriormente, el proceso peritoneovaginal sufre una involución. Cuando esta involución no se produce, surgen las anomalías inguinales, entre las que destacan la hernia inguinal, el hidrocele, el quiste de cordón y las anomalías combinadas.

Clasificación

Las hernias de la región inguinal se clasifican en (Figura1):

1. **Hernia inguinal directa:** El contenido protruye desde la pared posterior del conducto inguinal a través de una debilidad en la transversalis, en relación con la parte interna de los vasos epigástricos en el triángulo de Hesselbach. Es poco frecuentes en niños.
2. **Hernia inguinal indirecta:** El saco herniario atraviesa por el canal inguinal, lateral a los vasos epigástricos inferiores, a través del anillo interno como consecuencia de un proceso vaginal permeable. Es la más frecuente.
3. **Hernia femoral:** El paso del contenido herniado es por debajo del ligamento inguinal hacia el canal femoral, medial a los vasos femorales. Es poco frecuente, y solo representa el 0.5% de los casos. Es más común en mujeres cercanas a adolescencia.

Clínica – diagnóstico

El diagnóstico de HI es esencialmente clínico y se manifiesta como un abultamiento en la región inguinal que puede extenderse hacia el escroto o dentro de él. La mayoría de las veces los padres notan el aumento de volumen en forma espontánea o en relación con el llanto o esfuerzo y que desaparece con la relajación o presión.

Es necesario establecer el diagnóstico diferencial con el hidrocele, el quiste de cordón, el testículo no descendido, el varicocele, el absceso y la adenopatía inguinal (Figura 2). El médico debe intentar su confirmación provocando maniobras que aumenten la presión intraabdominal, como la tos, presión abdominal o examen de pie. Otros signos, no tan fiables, son la detección del engrosamiento del cordón o la sensación sedosa (frote de seda).

Si la historia clínica y el examen físico no permiten asegurar el diagnóstico, se puede educar a los cuidadores sobre los signos que deben observar y citar en caso de que aparezcan. Otra opción, es solicitar una ecotomografía de la región inguinal.

La hernia inguinal irreductible o atascada (sin compromiso vascular del contenido), en más del 50% de los casos se presenta en lactantes menores de 6 meses. Cuando se produce el atascamiento, los síntomas son irritabilidad, dolor abdominal y, ocasionalmente, vómitos biliosos y distensión abdominal en caso de obstrucción intestinal. El examen muestra una masa fija en la región inguinal que puede extenderse hacia el escroto, asociado a grado variable de edema de piel. En estados más avanzados, al pasar las horas, la piel puede mostrarse eritematosa, siendo un signo de afectación vascular del intestino o contenido herniado, en este estado se llama hernia estrangulada.

Edad de derivación

Toda hernia inguinal o femoral debe derivarse al momento del diagnóstico para su confirmación y resolución por especialista.

Tratamiento

El tratamiento es la hernioplastia, que se realiza de manera electiva en forma ambulatoria, bajo anestesia general. Cuando se produce atascamiento, debe realizarse idealmente en las 48 horas posteriores, una vez que el edema haya disminuido; y en caso de estrangulación, se debe reparar de forma urgente, apenas las condiciones del paciente lo permitan. La técnica quirúrgica para la hernioplastia inguinal consiste en realizar una incisión transversa en el pliegue abdominal inferior; luego disecar planos hasta la aponeurosis del músculo oblicuo mayor. Se identifica el anillo inguinal superficial y luego se abre la aponeurosis en forma paralela al conducto inguinal. Luego se diseca el cordón espermático envuelto por cremáster (o solo el saco en el caso de las niñas), se separa el saco herniario se comprueba que esté vacío y se secciona. El cabo proximal se gira para asegurarse de que no exista contenido en la zona torcida ni en su base, a nivel del anillo inguinal profundo, se pasan uno o dos puntos transfixiantes y se reseca la porción distal al punto. El cabo distal puede abrirse en forma amplia o resecar parte de él. Posteriormente se revisa

la hemostasia y cierra por planos. (Figura 3). El reparo anatómico que diferencia las hernias son los vasos epigástricos, emergiendo la hernia directa por dentro de estos y la hernia indirecta por fuera de ellos.

La hernioplastia femoral tiene un abordaje distinto, llamado preperitoneal.

Indicaciones de cirugía

Toda hernia inguinal y femoral requiere tratamiento quirúrgico.

Complicaciones

a. Pre- operatorias: Poco frecuentes y corresponden a la dificultad del contenido herniado para volver a la cavidad abdominal (atascamiento) o, ya en un estado más avanzado, el contenido herniado presenta compromiso vascular (estrangulamiento). El riesgo es indirectamente proporcional a la edad del paciente, y se presenta en el 12-15% de los casos, pudiendo llegar al 31% en menores de 6 meses. Cuando esto ocurre, siempre debe intentarse la reducción manual de la hernia, con frío local, posición de Trendelenburg y, eventualmente, sedoanalgesia, consiguiendo reducirla en más de un 80% de los casos. Debe tenerse especial cuidado en los prematuros por riesgo de perforación intestinal.

En el caso de las niñas, existe riesgo de torsión ovárica si es el ovario el que está presente en el contenido herniado. En esta situación, se debe hacer el diagnóstico diferencial con el quiste de Nück y siempre tener presente que el pedículo vascular del ovario es delgado y no presentara problemas a no ser que se edematice por maniobras de reducción persistentes. Se recomienda no insistir en la reducción ya que, además, el ovario suele volver al saco casi de inmediato. En los niños puede comprometerse el testículo en caso de atascamiento o estrangulación por disminución de la irrigación con la compresión del contenido herniado.

b. Post- operatorias: Poco frecuentes y entre ellas se encuentran la infección y el hematoma de la herida operatoria. La lesión intestinal es muy poco frecuente, al igual que la de ovario, trompa de Falopio y conducto deferente. En el caso de pacientes prematuros, también existe riesgo de apnea postoperatoria, por lo que esta debería ser resuelta previo a su alta médica

La recurrencia de la hernia también es rara y se ve más frecuentemente en pacientes con obesidad, enfermedades del tejido conectivo, diálisis peritoneal, entre otras.

Pronóstico

Son de buen pronóstico si son resueltas en forma quirúrgica.

Hidrocele

Definición

Es la acumulación de líquido peritoneal entre las capas de la túnica vaginal a nivel escrotal, ocasionalmente puede extenderse al conducto inguinal incluso intra-peritoneal. Su origen es la persistencia del conducto peritoneo vaginal (CPV) y se acentúa o aparece cuando hay aumento de la presión intra-abdominal.

Clínica – diagnóstico

El diagnóstico es clínico y existen dos tipos:

Hidrocele comunicante: cambia de tamaño, crece durante el día y al levantarlos en la mañana. Con el reposo horizontal disminuye de tamaño.

Hidrocele no comunicante: no cambia de tamaño o solo crece, pero no desaparece durante la noche.

En ambos, el crecimiento es rápido, duro y sensible. Debe hacerse el diagnóstico diferencial con torsión testicular y hernia inguinal atascada. En general son unilaterales y más frecuentes al lado derecho.

El hidrocele del cordón o quiste del cordón, se presenta tanto en niñas (quiste de Nüch) como en niños. Cuando este es de crecimiento rápido o muy sensible se debe hacer el diagnóstico diferencial con una hernia inguinal atascada. Si bien se detecta clínicamente, en ocasiones, una ecografía de partes blandas puede ser útil.

El hidrocele de aparición tardía, después del primer año de edad, en los sin causa aparente (aumento presión intraabdominal, trauma o infecciones locales) y también en los que no se palpa el testículo deben siempre ser estudiados con ecografía para descartar un tumor testicular.

Los pacientes con Ehlers-Danlos y también aquellos post operados de varicocele es probable que presenten hidrocele. Además, es importante recordar que en aquellos hidroceles que están en observación podría advertirse una hernia inguinal durante la espera.

Tratamiento

El tratamiento es conservador hasta el año o los 2 años de edad, siempre que disminuya progresivamente. Si el hidrocele no desaparece en este período, va creciendo, está a tensión o es sintomático se debe operar. La cirugía es igual a la descrita de la hernia inguinal, solo que en vez de saco lo que se secciona, liga y extirpa es el CPV. Para evitar recidivas es muy importante abrir bien remanente distal del CPV hasta el testículo. Las complicaciones y pronóstico son iguales a la hernia inguinal.

Figuras



Fig. 1: Hernias de la región inguinal



Fig. 2: Patología inguinal

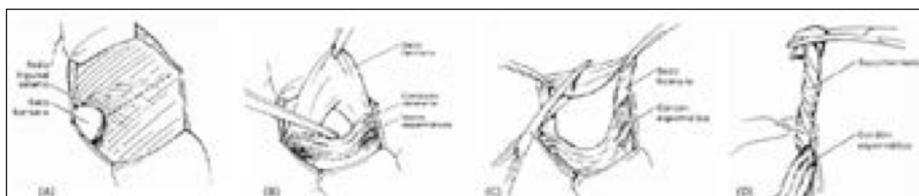


Fig. 2: Patología inguinal

Lectura Recomendada

1. Moya MJ. et col “Hernias más frecuentes de la pared abdominal”, Acta Pediátrica Española, 2007, vol 65, pp 231-235.
2. Fraser, JD. et col “Inguinal hernias and hydroceles”, Ashcraft Pediatric Surgery, 6° Edición, 2014, pp 679-688.
3. Rostion, CG. “Patología Inguinoescrotal”, Cirugía Pediátrica, 2° Edición, 2014, pp 517-523.

Definición

La hernia umbilical es un cierre defectuoso del anillo umbilical, por el que puede o no protruir una porción de intestino, recubierta por piel normal.

Su incidencia en la población general varía con la edad, raza, edad gestacional y enfermedades coexistentes como hipotiroidismo congénito, Síndrome de Down, etc. En Estados Unidos, la incidencia desde el nacimiento hasta el año de vida, varía de 25-58% en afroamericanos y en de 2-18.5% en caucásicos.

Etiología

El anillo umbilical está formado por músculos y otros tejidos que permiten el paso de los vasos sanguíneos dentro del cordón umbilical, que ingresan al cuerpo del feto con función nutricional. Normalmente este anillo se cierra previo al nacimiento por fusión de los músculos rectos abdominales en la línea alba y, posterior al parto, se produce la contracción del orificio umbilical ayudado por los movimientos respiratorios, fibras elásticas de las arterias umbilicales obliteradas y proliferación fibrosa del tejido conectivo circundante.

De la falla de este proceso de cierre resulta en hernia umbilical. El saco herniario está formado por peritoneo y la extensión de piel protruida no siempre indica el tamaño del defecto aponeurótico.

Clínica – diagnóstico

El diagnóstico es clínico y el signo principal es la protrusión indolora del ombligo cuando el niño llora o hace esfuerzos y, al tranquilizarse, solo se aprecia un exceso de piel umbilical. Son frecuentemente reductibles y pueden tener contenido visceral. A veces, puede observarse una coloración azulada de la piel cuando es más delgada.

Ocasionalmente, cuando el defecto es muy pequeño, puede ser causa de dolor abdominal, algunas veces localizada mediante una palpación digital.

En más de un 80% de los casos, se cierra espontáneamente dentro de los 2 primeros años de vida. El atascamiento es rarísimo.

Edad de derivación

La mayoría de las hernias umbilicales se resuelven solas, en especial dentro de los 2 primeros años, pero se suelen observar hasta los 4-5 años. En caso de persistir sobre los 5 años debe ser evaluada por un cirujano pediatra. De todas formas, si el defecto es mayor a 2 cms. o es sintomática, la derivación se debe realizar antes.

Tratamiento

El tratamiento es la herniorrafia, la cual se realiza en forma ambulatoria, bajo anestesia general y sin uso de mallas en pediatría.

Indicaciones de cirugía

Las indicaciones quirúrgicas para una hernia umbilical son:

- Persistencia del defecto sobre los 5 años.
- Diámetro herniario mayor a 2 cm.
- Sintomática (dolor).

Complicaciones

a. Pre- operatorias

Muy poco frecuentes y corresponden a atascamiento o estrangulamiento

b. Post- operatorias

Son inusuales y se limitan a infección de herida operatoria (1%) o hematoma de la misma. Complicaciones muy poco frecuentes son, la lesión intestinal o de grandes vasos.

La recurrencia de la hernia también es rara y se ve más frecuentemente en pacientes con comorbilidades como diálisis peritoneal, enfermedades del tejido conectivo, entre otras.

Pronóstico

Son de buen pronóstico. La mayoría se resuelven en forma espontánea. En caso contrario, el tratamiento quirúrgico presenta muy buenos resultados y con baja tasa de complicaciones y recurrencia.

Lectura Recomendada

1. Weber TR, "Umbilical and other wall hernias", Ashcraft Pediatric Surgery, 6° Edición, 2014, pp 673-675.
2. Acevedo, A. "Hernias de la línea media (línea alba) de la pared abdominal.", Cirugía digestiva, F. Galindo, www.sacd.org.ar, 2009; I-135, pp 1-10
3. Grosfeld, JL. et al., "Hernias in children", Operative Pediatric Surgery, 7° Edición, 2013, pp 293-297

Definición

La hidronefrosis se define como una dilatación de la pelvis y de los cálices renales. Debido a la mejoría y uso rutinario de la ecografía prenatal su diagnóstico es cada vez más frecuente. Las series de historia natural iniciadas por Dhillon en los 80 han proporcionado información muy útil con respecto al asesoramiento prenatal y a las estrategias de manejo postnatal. No todas las dilataciones piélicas son patológicas, por lo que es fundamental lograr diferenciar aquellas que sí podrían conllevar a daño renal.

Se dividen frecuentemente en:

- Hidronefrosis transitoria: son aquellas dilataciones diagnosticadas en forma prenatal que desaparecen al nacer o durante el primer año de vida.
- Hidronefrosis no patológica: aquellas dilataciones que persisten en el tiempo, pero en las que se ha descartado una patología de base.
- Hidronefrosis patológica: corresponden al grupo en el que se pesquisa una patología específica. En este grupo existe una mayor probabilidad de presentar obstrucción pieloureteral.

La obstrucción pieloureteral (OPU) es una condición heterogénea en la que se observa obstrucción a nivel de la unión pieloureteral. Su incidencia es de aproximadamente 1:1000 neonatos con predominio en el género masculino y en el lado izquierdo.

Etiología

Su causa exacta no está clara; se pueden observar causas intrínsecas o extrínsecas:

- Intrínsecas: Pueden estar provocadas por un segmento estenótico, acodaduras ureterales o segmento adinámico e hipoplásico del uréter en la unión pieloureteral. Son las más factibles de ser detectadas antenatalmente
- Extrínsecas: la causa más frecuente es la presencia de un vaso polar aberrante o accesorio. También se han descrito adherencias de bandas fibrosas y pliegues a nivel de la unión pieloureteral. En el grupo de niños mayores con hidronefrosis sintomática, es la primera causa que descartar.

Edad de derivación

La derivación al urólogo pediatra debe ser hecha al momento del hallazgo. Los niños con diagnóstico prenatal de hidronefrosis deben ser incorporados en protocolos de estudio y manejo oportuno, y los pacientes mayores, también, para descartar causas obstructivas.

Presentación clínica

Es variada y depende de la edad del diagnóstico.

- Período neonatal: Actualmente, la mayoría de los pacientes con OPU se diagnostican de forma prenatal, por lo que casi todos son asintomáticos.
- Niños mayores: Un 30% se descubren tras el estudio de masa abdominal. El 35% debuta con cuadro de dolor abdominal, principalmente lumbar, acompañado de náuseas y vómitos; puede ser intermitente, simulando un cuadro de cólico nefrítico característico de la presencia de un vaso polar, que empeora con los episodios de aumento de diuresis.

El resto de los pacientes se descubren tras episodios de infecciones urinarias, hematuria, litiasis, hipertensión o de forma incidental. Rara vez debutan con Insuficiencia Renal (IR) y solo se da en afectaciones de riñones únicos o bilaterales.

Un tercio de quienes sufren esta dilatación presenta anomalías urológicas asociadas: reflujo vesicoureteral, megauréter, duplicidad renal, litiasis, riñones en herradura, entre otros. En un 2% de los casos, el riñón contralateral está ausente o malformado (riñón multiquístico o hipoplásico).

Diagnóstico

Ecografía renal: Se considera la piedra angular en el diagnóstico de niños con hidronefrosis, confirmando o descartando la dilatación. También es importante durante el seguimiento. En pacientes con diagnóstico antenatal de hidronefrosis unilateral, se recomienda no hacerla antes de las 48 horas de vida, ya que dada la oliguria fisiológica del recién nacido, se podría subestimar el grado de dilatación.

En niños mayores con dolor abdominal y sospecha de OPU, la ecografía renal debe realizarse durante el episodio agudo (crisis de Diettel) para demostrar la hidronefrosis, ya que esta puede resultar normal cuando disminuye el dolor. También se puede hacer con sobrecarga de volumen.

Para la detección de las dilataciones renales el parámetro más útil es la medición del diámetro anteroposterior de la pelvis a nivel del seno renal. La Sociedad de Urología Fetal (SUF), basada en ecografía renal, clasifica la hidronefrosis en 4 grupos según el grado de dilatación pélvica, número de cálices vistos, presencia y severidad de atrofia del parénquima:

GRADO I	Dilatación pélvica leve
GRADO II	Dilatación moderada de pelvis con algún cáliz dilatado
GRADO III	Dilatación de la pelvis con todos los cálices dilatados y parénquima normal
GRADO IV	Igual al III con adelgazamiento del parénquima

Es fundamental en este estudio evaluar:

- Grado de dilatación renal y/o ureteral
- Medición del diámetro anteroposterior de la pelvis renal
- Presencia de dilatación de cálices
- Diferenciación córtico medular y grosor del parénquima renal.

Cintigrama renal dinámico: (MAG3 y DTPA): El renograma isotópico diurético es un método no invasivo para analizar la función renal diferencial y el drenaje urinario. Su adecuada realización e interpretación lo convierten en un examen fundamental para el diagnóstico y seguimiento de los pacientes con OPU. Es importante mencionar que este estudio se puede modificar por el grado de dilatación de la pelvis y los cálices; así como por el estado de hidratación del paciente.

Entrega información en dos fases distintas: la “Fase de absorción” que muestra la función renal diferencial (FR) y la “Fase de aclaramiento” a través de las curvas de actividad/tiempo y tiempo medio de lavado del radiofármaco.

Uretrocistografía miccional retrógrada: En pacientes con sospecha de OPU y reflujo vesicoureteral asociado por uréter visible en la ecografía. No se realiza en forma rutinaria.

Resonancia nuclear magnética: Permite la evaluación tanto de anatomía renal como de funcionalidad. Es útil en casos complejos, dudosos o en presencia de otras malformaciones asociadas. Sus desventajas son que requiere anestesia general, el alto costo y la poca accesibilidad.

Tratamiento

No se contempla el tratamiento prenatal, así como tampoco adelantar el parto.

Tratamiento conservador: En los casos de dilatación sin obstrucción demostrada se impone una actitud conservadora, practicando controles de seguimiento con ecografías periódicas (a la semana, al mes, a los 3, 6 y 12 meses) hasta la estabilización la disminución de esta. Hay que tener en cuenta que, en cualquier momento podría requerir cirugía.

Tratamiento quirúrgico: Su objetivo principal es reestablecer el paso normal de orina

Su indicaciones son:

- Función renal menor a 40% o deterioro en el tiempo
- Hidronefrosis severa con diámetro de la pelvis anteroposterior mayor a 30 mm
- Aumento progresivo de la hidronefrosis, con adelgazamiento del parénquima renal y dilatación calicial
- Pacientes sintomáticos (ITU, dolor tipo cólico, litiasis, etc.)

La pieloplastía desmembrada de Anderson-Hynes se considera el gold standard para la OPU con una tasa de éxito del 95%. La cirugía consiste en la resección

completa de la unión pieloureteral y de la pelvis redundante, espatulación del uréter y reanastomosis pieloureteral amplia. Se puede dejar un tutor interno tipo doble jota. Este puede ser retirado luego por cistoscopia, o por guías externas dejadas previamente.

La pieloplastia puede ser realizada en forma abierta o por cirugía mínimamente invasiva (laparoscópica, robótica). En caso de vasos aberrantes, estos no se seccionan y se debe realizar el mismo procedimiento quirúrgico anastomosando la unión por delante de los vasos.

La nefrectomía está indicada cuando la función renal es menor al 10%. Hoy, el gold standard es vía laparoscópica.

Complicaciones

Agudas o tempranas: Fuga de orina causando urinomas o uroperitoneo según vía de abordaje; son excepcionales. Pueden manejarse de forma conservadora o requerirán de drenaje si son de mayor cuantía (doble jota o nefrostomía percutánea).

Tardías o crónicas: La reestenosis es la más importante. Su frecuencia es baja (2-5%). Si bien su tratamiento es la reoperación hay que evaluar el cuándo hacerla entre período post cirugía y función renal ya que el retraso en su resolución puede conducir a la pérdida de la unidad renal. También se han visto mejores resultados si se hace vía laparoscópica

Pronóstico

Tanto el programa de seguimiento como la cirugía tienen muy buenos resultados. El pronóstico post pieloplastia es bueno con un 95% de éxito y un índice muy bajo de complicaciones.

Lectura Recomendada

1. Subramaniam R, Hydronephrosis & PUJ obstruction. En Wilcox, Godbole, Cooper editores Paediatric Urology Web book. 2nd edition. 2014. p. 7-24.
2. Dhillon HK. Prenatally diagnosed hydronephrosis: the Great Ormond Street experience. Br J Urol 1998; 81(Suppl 2): 39-44.
3. Churchill B. Ureteropelvic junction anomalies: Congenital ureteropelvic junction problems in children. En: Gearhart, Rink, Mouriquand editors . Pediatric Urology. Second Edition. Philadelphia: Saunders Elsevier; 2010. P. 248 – 271.

Hipoglicemia neonatal persistente

*Dr. Miguel Guelfand
Dra. María Hassler B.*

Definición

Se entiende por hipoglicemia neonatal persistente aquellos valores de glucosa plasmática bajo lo normal, con o sin requerimientos de glucosa parenteral por sobre las 48hr de vida. Durante las primeras horas de RN, existe una hipoglicemia secundaria a un hiperinsulinismo causado por la transición de un aporte de glucosa continuo a través de la placenta, a uno intermitente de la alimentación vía oral. Por lo que los estudios se deben iniciar luego de ese período que dura entre 48-96 horas.

El valor plasmático de glucosa que requiere intervención y estudio es difícil de definir, ya que existe una variación importante en la respuesta del neonato a la hipoglicemia. Más bien se sugieren rangos seguros de manejo, cuyo objetivo es mantener la glucosa por sobre 2.5 mmol/l en recién nacidos sintomáticos y por sobre 3.5 mmol/l en los pacientes con hiperinsulinismo, ya que no cuentan con lactato y cuerpos cetónicos.

Una evaluación oportuna es esencial para prevenir el daño neurológico asociado a la hipoglicemia. Este capítulo va mencionar la evaluación, acercamiento diagnóstico y tratamiento de la hipoglicemia hiperinsulinémica persistente de la infancia (PHHI), ya que representa el diagnóstico más frecuente.

Etiología

La mayoría de los casos de hipoglicemia son secundarios a la adaptación neonatal en el postparto. En algunos casos, principalmente los recién nacidos que sufrieron restricción del crecimiento intrauterino (RCIU), pueden requerir aporte parenteral de glucosa por un período variable, sin representar una patología por sí misma y resolviéndose de forma espontánea.

Se pueden dividir en dos grandes grupos etiológicos: Aquellos con incremento de la utilización periférica de glucosa (hiperinsulinismo transitorio e hiperinsulinismo persistente) y los con aporte insuficiente de glucosa endógeno o exógeno (RNPT, RCIU, estrés perinatal, policitemia, exanguinotransfusión, insuficiencia adrenal, deficiencia hipotalámica y/o hipopituitaria y defectos de metabolismo de los hidratos de carbono o aminoácidos, uso materno de bloqueadores β -adrenérgicos como el labetalol).

Raramente está asociada a errores innatos del metabolismo o algún desorden hormonal. La causa más frecuente de la persistente es la hiperinsulinémica persistente de la infancia (PHHI), que representa un grupo heterogéneo de patologías caracterizadas por una alteración de la secreción de insulina por las células β pancreáticas.

Una patología metabólica de base debe ser sospechada cuando la hipoglicemia es de una severidad inusual y ocurre en un paciente de bajo riesgo.

Se debe sospechar cuando:

- hipoglicemia sintomática en un recién nacido sano de término adecuado para la edad
- gestacional (RNT AEG).
- hipoglicemia asociada a alteración neurológica o convulsiones.
- hipoglicemia persistente o recurrente.
- hipoglicemia que requiere $> 10\text{mg/kg/min}$ de glucosa.
- hipoglicemia asociada a otra patología (defectos de la línea media, micropene, onfalocele, alteración control temperatura)
- historia familiar de muerte neonatal, síndrome de Reye, retraso del desarrollo.

La PHHI tiene una incidencia estimada de 1:30.000 nacidos vivos en Europa. La mayoría de los casos corresponde a una mutación autosómica recesiva del canal de k. La identificación de la base genética es importante para determinar el manejo, ya que la respuesta al tratamiento médico y quirúrgico es variable.

Clasificación

La hipoglicemia hiperinsulinémica o hiperinsulinemia congénita, se puede clasificar en tres subgrupos histológicos: difuso, focal o atípico. La presentación focal es frecuentemente esporádica, mientras que la forma difusa es de herencia autosómica recesiva o dominante. En los casos de histología atípica, existe compromiso difuso, asociado a algunos islotes normales.

Clínica – diagnóstico

Antecedentes de prematurez, RCIU, asfixia neonatal, estrés perinatal, antecedente materno de diabetes o antecedente familiar de hipoglicemia neonatal son factores de riesgo para desarrollarla.

Los neonatos con son frecuentemente asintomáticos, detectándose la patología por hallazgo incidental. Los síntomas y signos son inespecíficos, reflejando la deprivación de glucosa del sistema nervioso. Se pueden clasificar en neurogénico, secundario a la descarga simpática estimulada por la hipoglicemia: temblor, sudoración, irritabilidad, taquipnea y palidez; y neuroglucopénico, causado por la deprivación nerviosa de glucosa: succión débil, dificultad alimentación, debilidad o llanto agudo, alteración de conciencia (letargo o coma), convulsiones e hipotonía. En recién nacidos se suman además la apnea, bradicardia, cianosis e hipotermia.

El examen físico puede orientar la causa subyacente: recién nacido grande para la edad gestacional, hallazgos sugerentes a síndrome Beckwith-Wiedemann, insuficiencia adrenal congénita, hepatomegalia, defectos de la línea media y micropene (hipopituitarismo).

De forma general, en todos los grupos con riesgo de desarrollar hipoglucemia debe realizarse medición de glucosa en la primera hora de vida y posteriormente cada 2 horas durante las primeras 8 horas de vida. En las siguientes 24 horas la medición se realiza cada 4-6. Los pacientes que mantengan hipoglicemia persistente deben seguir el estudio con:

1. Laboratorio: niveles de insulina, péptido-c, cortisol, hormona de crecimiento, acth, glucagón, tiroxina, lactato plasmático, alanina, beta-hidroxibutirato, acetoacetato, aminoácidos plasmáticos y ácidos grasos, niveles bajos de igfbp1 y examen de orina buscando sustancias reductoras, cuerpos cetónicos, aminoácidos y ácidos orgánicos.
2. Respuesta anormal a la administración de glucagón: se administra 0.03 mg/kg de glucagón durante la hipoglicemia. Aumentos glicémicos de ≥ 30 mg/dl es sugerente de hiperinsulinemia.
3. Octreotide: aumento del nivel plasmático de glucosa es diagnóstica y terapéutica.
4. Estudio genético-molecular
5. Imagenológico: tomografía de emisión de positrones con flúor 18l-3, 4-dihydroxyphenyalanine (18f-dopa-pet) permite localización específica de la lesión.
6. Biopsia: es esencial para la diferenciación histológica de los hiperinsulinismos congénitos en focal o segmentario, para definir el manejo farmacológico y quirúrgico.

Edad de derivación

Los recién nacidos sanos con riesgo de desarrollar hipoglucemia deben ser manejados en unidad de cuidados intermedio en neonatología a cargo del neonatólogo. Las hipoglicemias persistentes deben ser evaluadas por endocrinólogo infantil, con el objetivo de descartar causas metabólica-endocrinológicas, así como por el cirujano infantil ya que la causa más frecuente de hipoglicemia persistente es el PHHI.

Tratamiento

El objetivo principal del tratamiento de las hipoglicemias neonatales persistentes es la prevención de los síntomas neurológicos agudos y de las secuelas neurológicas de largo plazo. Por lo que este se enfoca en dos preocupaciones principales:

- Aumentar y mantener la glicemia en un rango seguro (sobre 70 mg/dl [3.9 mmol/l]) a través de la administración endovenosa de glucosa o vía enteral.
- Disminuir la secreción insulínica a largo plazo de forma farmacológica o quirúrgica para mantener la euglicemia y proteger la función neurológica.

1. Hipoglicemia:

a. Tratamiento endovenoso: aporte endovenoso de glucosa, vía periférica o central. Se recomienda medir la glucosa plasmática cada 30 – 60 min hasta lograr un rango normal, y luego controlar a intervalos más largos. La ayuda de glucagón (1 a 10 mcg/ kg/hr) puede ser de utilidad durante el período inicial de estabilización y en la etapa pre quirúrgica, pero no presenta beneficios en su uso a largo plazo.

b. Dieta: aporte enteral frecuente serviría para disminuir la frecuencia y la severidad de los episodios de hipoglicemia.

2. Hiperinsulinemia:

a. Farmacológico: incluye la utilización de diazoxide (agonista específico del canal de potasio ATP dependiente de las células beta) y análogos de la somatostatina (octreotide). El diazoxide se administra en dosis entre 5-15 mg/kg/día en una o dos tomas. El octreotide se inicia con dosis entre 2-5ug/kg/día con un máximo de 15 ug/kg/día y se administra de forma subcutánea o endovenosa cada 6-8hr. Existen además algunas series que demuestran el beneficio de usar de sirolimus (bloqueador de la vía mTOR de la proliferación de las células beta). No se recomienda el uso de los bloqueadores del canal de calcio como el nifedipino.

b. Quirúrgico: indicado para pacientes en que el origen de la hipoglicemia es el PHHI y no han respondido al tratamiento farmacológico. Se debe tener precaución con los niños expuestos a estrés perinatal, y esperar, ya que presentan buena respuesta al diazoxide y la hipoglicemia se resuelve dentro de los primeros seis meses de vida.

Lesiones focales son normalmente difíciles de visualizar en el intraoperatorio. Se ha utilizado de forma satisfactoria la ecografía durante la cirugía para localizar la lesión. La combinación del f-dopa pet y la tomografía computada (TC) han demostrado beneficios en delimitar las lesiones focales, pero está poco disponible.

Resecciones selectivas de patologías focales son normalmente curativas. En contraste, aquellas difusas, requieren pancreatectomías subtotales y no siempre son rehabilitadoras. La vía de abordaje laparoscópico ha demostrado ventajas por sobre el abierto, ya que se puede realizar en pacientes durante las primeras semanas de vida, se reestablece la realimentación vía oral a las 24hr postoperatorias y está asociada a un menor riesgo de sangrado.

El resultado de la cirugía va depender del tipo de patología, localización de la lesión y la extensión de la pancreatectomía. El uso de insulina exógena puede ser necesaria durante las primeras semanas a meses postoperatorios dependiendo de la extensión de la resección. Por otro lado, recurrencia de la hipoglicemia dentro de las primeras 24 - 48 horas postoperatorias indica que el control de la glicemia a futuro va ser dificultoso y que probablemente el paciente requerirá nueva cirugía.

En el postoperatorio se debe evaluar de forma periódica la función exocrina pancreática buscando síntomas y signos de malabsorción y realizar mediciones de elastasa fecal. Para determinar la necesidad de reemplazo enzimático.

Indicaciones de cirugía

Pacientes con PHHI que no logran mantener niveles seguros de glucosa plasmática con tratamiento médico.

Complicaciones

Secuela neurológica, incluyendo retraso del desarrollo psicomotor, déficit cognitivo (memoria corto plazo, integración visual-motora y habilidades aritméticas) y epilepsia pueden ser resultado de hipoglicemia persistente o recurrente.

El desarrollo de diabetes mellitus y la deficiencia enzimática del páncreas exocrino son complicaciones frecuentes en las pancreatectomías subtotales y deben ser seguidas y oportunamente tratadas.

Pronóstico

Aproximadamente el 60% de los pacientes con PHHI va requerir cirugía, de los que un 45-52% tienen lesiones focales. Seguimientos a largo plazo han demostrado que en un 90% la cirugía es curativa. Para aquellos con patología difusa los resultados son más difíciles de predecir, un 50% se mantiene con hipoglicemia en el postoperatorio, pero normalmente de más fácil manejo, un 25% desarrolla diabetes insulino dependiente y un 25% no requiere tratamiento farmacológico en el postoperatorio. Estudios recientes muestran que un 100% desarrolla hiperglicemia en la adolescencia y un 90% de ellos va requerir insulina.

Una serie de casos ha demostrado resolución espontánea, sin que se haya logrado determinar la causa, por lo que se recomienda conducta quirúrgica expectante para los pacientes que logren un manejo glicémico adecuado.

Lectura Recomendada

1. Sunehag A, Haymond M. Pathogenesis, Clinical Features, and Diagnosis of Persistent Hyperinsulinemic Hypoglycemia of Infancy. In: uptodate, wolfsdorf ji (ed), uptodate, waltham, jul 11, 2016.
2. Shah P, Demirbilek H, Hussain K. Persistent Hyperinsulinaemic Hypoglycaemia in Infancy. *Seminars in Pediatric Surgery* 23 (76-78), 2014.
3. Dillon A. Congenital Hyperinsulinism. *Current opinion in pediatrics*. Jun 2013 vol 25 3 (357-361)

Definición

La hipospadias es un defecto congénito del pene caracterizado clínicamente por:

- meato uretral ubicado entre la parte ventral entre glande y el periné
- curvatura peneana ventral (cuerda)
- capuchón prepucial (prepucio redundante dorsal y deficiente ventral)

Incidencia

La incidencia de hipospadias es de 1 en 250 a 300 recién nacidos vivos masculinos

Etiología

La causa exacta de hipospadias se desconoce. Se sugiere una etiología de factores tanto genéticos como medioambientales, que alteran las hormonas estimulantes de la formación de los genitales masculinos lo que provoca un efecto androgénico genital inadecuado. Esto podría ser por producción anormal de andrógenos en el testículo fetal, por sensibilidad limitada a andrógenos en genitales en desarrollo o por interrupción prematura de la estimulación androgénica.

Existirían factores de riesgo que se asocian a una posible hipospadias en un recién nacido. Estos serían:

- variaciones genéticas
- antecedente familiar de hipospadias
- edad materna mayor de 35 años
- exposición durante el embarazo a pesticidas o sustancias químicas

Clasificación

De acuerdo con la ubicación del meato uretral después de corregida la curvatura, se clasifica la hipospadias en:

- Distal: glandular, coronal, subcoronal (70%)
- Media: 1/3 anterior, 1/3 medio, 1/3 posterior (20%)
- Proximal: penoescrotal, escrotal, perineal (10 %)

Diagnóstico

El diagnóstico es clínico. La hipospadias suele ser evidente en el examen físico del recién nacido, sin embargo, en las formas leves o variante de megameato con prepucio intacto el diagnóstico puede ser más tardío.

La Asociación de Hipospadias y Testículos no descendidos obliga a descartar algún tipo de desorden del desarrollo sexual (DSD). Los pacientes, según la severidad del defecto, pueden tener desde alteración de la dirección del chorro urinario hasta problemas futuros en las relaciones sexuales.

Edad de derivación

La edad de derivación al urólogo pediatra es desde el diagnóstico.

Tratamiento

El tratamiento es quirúrgico y se realiza entre los 6 y 18 meses de edad

Distintas técnicas quirúrgicas se han descrito a través de la historia de la “hipospadiología”, sin embargo, todas deben buscar los mismos objetivos

- pene recto sin desviaciones ni curvatura (ortoplastía)
- uretra de buen calibre (uretroplastía)
- meato uretral normotópico y glande cónico (meatoplastía, balanoplastía)
- cubierta cutánea adecuada y cosmética (prepucioplastía)
- posición del escroto normal con respecto al pene, en escroto bífido o transposición penoescrotal

Principios generales del tratamiento quirúrgico:

- uso de testosterona preoperatoria en casos de pene pequeño
- disección correcta de tejidos para evitar devascularización
- hemostasia cuidadosa, ideal con bipolar
- deglobamiento peneano con liberación de fibrosis para corrección de curvatura realizando un test de erección artificial en hipospadias severas
- disección proximal hasta inserción de los bulbocavernosos en hipospadias moderada a severa
- evitar exceso de tubularización distal de placa uretral para prevenir estenosis
- evitar sutura sobre sutura interponiendo dartos vascularizado sobre neouretra
- movilización de alas glandulares y sutura sin tensión
- resección de piel de mala calidad

La cirugía puede ser realizada en una o dos etapas dependiendo del tipo y grado de hipospadias. Las distales y medias sin cuerda peneana pueden ser resueltas en una etapa empleando:

- Tubularización de la placa uretral con o sin incisión de la misma (TIP o Snodgrass)
- Uretraplastía con colgajo ventral (Mathieu)
- Avance meatal y glanduloplastía (MAGPI)
- Colgajo prepucial en isla (Onlay flap)

La reparación en 2 etapas se utiliza en hipospadias proximales y/o severas con corrección de curvatura y utilización de injerto prepucial o de mucosa oral y tubularización uretral secundaria con intervalo de 6 meses entre una etapa y otra.

Complicaciones

Gracias a los avances técnicos y uso de instrumental y materiales de sutura finos, se ha reducido notoriamente el índice de complicaciones (5 a 15 % en las distales y 25 a 55% en las proximales). Por otro lado, el que se acumule "experiencia" también reduce la tasa de complicaciones.

Las complicaciones más frecuentes son:

Tempranas:

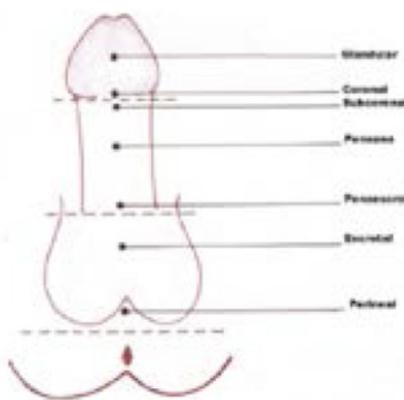
- Hematomas
- Infección
- Dehiscencia de sutura

Tardías:

- Dehiscencias de sutura
- Fístula uretrocutánea
- Estenosis de meato
- Estrechamientos de uretra
- Persistencia de curvatura ventral
- Divertículo uretral
- Uretra pilosa

Pronóstico

Los resultados de la cirugía en general son buenos. En algunos casos es necesario realizar más de una intervención para corregir las complicaciones tardías. La mayoría de los pacientes presentan una buena función miccional y sexual en la adultez, pero deben ser controlados anualmente hasta después de la adolescencia.



Cirugías corrección hipospadias según grado

Clasificación de hipospadias

DISTAL	Glandular coronal subcoronal	MAGP Mathieu TIP
MEDIAL	1/3 anterior 1/3 medio 1/3 proximal	Mathieu Onlay flap TIP Dos tiempos
PROXIMAL	Peno – escrotal Escrotal Perineal	Dos tiempos

Lectura Recomendada

1. Baskin, L. “Hipospadias”, en Baskin L. y Kogan B. editors, Handbook of Pediatric Urology 2nd edition, Editorial Lippicott Williams & Wilkins, 2005, pp 9-19
2. Mouriquand, P. ; Deméde, D.; Gorduza, D.; Mure, P-Y.: “Hipospadias”, en Gearhart J., Rink R & Mouriquan P. editores, Pediatric Urology 2nd edition, Editorial Saunders Elsevier, 2010, pp 526 - 543
3. Snodgrass, W.T.; Bush, N.; Cost, N.: Tubularized incised plate hipospadias repair for distal hipospadias. J Pediatr Urol 6: 408, 2010.

Definición

Se entiende por incontinencia fecal la incapacidad de retener las heces en forma voluntaria. Este fenómeno tiene un importante impacto social independiente de la edad en que aparezca.

Etiología

Se debe generalmente a una anormalidad de una o varias de las estructuras y mecanismos responsables de la continencia fecal. Estos son: la sensibilidad, los esfínteres y la motilidad colónica y rectosigmoidea. Estas pueden estar dañadas primariamente o pueden ser deficientes ya que los nervios que las regulan no funcionan adecuadamente. Por otro lado, puede ser causada por estreñimiento severo, provocando impactación fecal y con la consecuente salida involuntaria de materia fecal por rebosamiento. En estos casos la motilidad es anormal.

Clasificación

Se clasifican en incontinencia fecal verdadera y pseudoincontinencia o encopresis. La verdadera se define como la incapacidad real para controlar la eliminación de heces, mientras que, las segundas se comportan como incontinencia fecal, pero la causa es un estreñimiento crónico severo.

Clínica – diagnóstico

El diagnóstico es netamente clínico, con apoyo de exámenes radiológicos, como Rx abdomen, enema contrastado y eventualmente RM.

Edad de derivación

Al momento del diagnóstico.

Tratamiento

Hay que diferenciar el tratamiento dependiendo de si es incontinencia fecal verdadera o pseudoincontinencia fecal.

En niños con encopresi lo primero que hay que hacer es determinar si hay impactación fecal, y quitar el fecaloma a través de enemas e irrigaciones del colon para poder limpiar el megarrectosigmoides que presentan estos niños. Posteriormente se sigue el tratamiento con dosis altas de laxantes las que se van ajustando en forma diaria hasta lograr el vaciamiento completo del recto y colon. Se controla con Rx de abdomen diarias para conocer objetivamente si el colon se ha vaciado completamente.

Por su parte, en los niños con incontinencia fecal verdadera, se recomienda dieta astringente y/o medicamentos que disminuyan la motilidad colónica, como la loperamida. El régimen es estricto y hay que ir ajustando las dosis del medicamento.

Todo el manejo médico de la incontinencia es para que los pacientes al menos tengan una deposición al día, que se mantengan limpios las 24 horas y con esto tengan una mejor calidad de vida.

Si los pacientes de cualquiera de los dos grupos no responden bien al tratamiento con dieta y medicamentos, se les realiza enemas con sonda Foley vía rectal. Estos consisten en una mezcla con solución fisiológica, glicerina y jabón neutro. Las cantidades de cada uno de estos elementos son distintas para cada niño y se van realizando enemas prueba-error hasta lograr la mezcla ideal para cada paciente.

Indicaciones de cirugía

Se prescribe en los casos de pacientes que se realizan enemas diarios. A ellos se les ofrece la cirugía de Malone. Esta consiste en la comunicación del apéndice al ombligo de forma tal que, a través de una sonda, se pueda ingresar suero directamente al colon produciendo, una vez al día, un episodio diarreico. Así se puede lograr que el niño permanezca limpio durante 12 a 24 horas. Sin embargo, para que la cirugía sea posible se necesitan algunas condiciones previas especiales:

- El programa de enemas debe haber sido exitoso, es decir, que el paciente debe mantenerse limpio todo el tiempo
- El paciente tiene que estar motivado.

Complicaciones

No corresponde

Pronóstico

El pronóstico con manejo intestinal o Bowel Management Program (BMP) es bueno, alrededor del 95% de los pacientes tiene éxito.

Lectura Recomendada

1. Peña A., “Programa de Tratamiento Médico de la Incontinencia Fecal” 1 nd edition, España, 2007
2. Peña A., “” en Peña A., Bischoff A. “Surgical Treatment of Colorectal Problems in Children”, USA, Editorial Springer, 2015, pp 311-330
3. Bischoff A, Levitt MA, Peña A. Bowel management for the treatment of pediatric fecal incontinence. *Pediatr Surg Int.* 2009;25(12):1027-42.

Definición

Infección urinaria (ITU) se define como la invasión, colonización y proliferación bacteriana del tracto urinario.

Existen 3 presentaciones clínicas:

- Cistitis o ITU baja; se refiere a la infección limitada a vejiga y uretra, con síntomas propios de la infección local, como disuria, tenesmo vesical, poliaquiuria, etc.
- Pielonefritis aguda o ITU alta; implica compromiso del parénquima renal. Presenta síntomas sistémicos como fiebre, compromiso del estado general, decaimiento. Puede presentar dolor abdominal y/o lumbar, vómitos y mala tolerancia oral.
- Bacteriuria asintomática; es aquellas que presenta un urocultivo positivo, en ausencia de marcadores inflamatorios en el examen de orina además de ausencia de signos clínicos.

Se denomina ITU atípica a una pielonefritis de evolución tórpida, que sugiere presencia de un germen poco habitual y/o alteraciones anatómicas o funcionales. Por ejemplo, el hallazgo de vejiga palpable, chorro urinario débil, signos de insuficiencia renal, sepsis, gérmenes atípicos o falla de respuesta a tratamiento bien llevado, luego de 48 hrs.

La determinación de ITU recurrente se da cuando existen 3 o más infecciones bajas, 2 o más pielonefritis o 1 pielonefritis más 1 ITU baja en un año.

Por su parte, la nefronia o nefritis focal aguda es una inflamación renal de etiología bacteriana sin licuefacción que involucra el parénquima de uno o más lóbulos renales. Se asocia a un curso clínico más prolongado, mayores marcadores inflamatorios y mayor riesgo de cicatrices renales, al ser comparada con una pielonefritis aguda. Puede tener exámenes de orina normal. El diagnóstico es por imágenes, que presentarán nefromegalia o masa renal en la ecotomografía y el TAC.

Criterios de diagnóstico

La confirmación del diagnóstico de ITU debe hacerse a través de cultivo de una muestra de orina tomada en condiciones que sean bacteriológicamente confiables. Junto a este deben tomarse exámenes químicos y microscópicos que buscan bacterias en la tinción de Gram, proteinuria, leucocituria, piuria o cilindros con inclusiones leucocitarias. La presencia de alguno de estos elementos es altamente sugerente y permite seleccionar una población en la que se puede iniciar antibioticoterapia precoz, mientras se espera el resultado del urocultivo.

Obtención de la muestra de orina

El error diagnóstico más común es la interpretación equivocada de los exámenes de orina por una recolección inadecuada de la muestra o por una demora excesiva en el traslado al laboratorio para su procesamiento. Idealmente debe ser obtenida por personal entrenado, previo aseo genital y sembrarse en forma inmediata. De no ser posible, refrigerar por un período máximo de 24 horas a 4 grados celsius.

En niños que controlan esfínter la muestra de orina debe ser obtenida de segundo chorro. En lactantes, idealmente extraída por cateterismo vesical. Si se utiliza recolector, este debe ser reemplazado cada 30 minutos. Hay que tener presente que un urocultivo negativo descarta ITU pero uno positivo no la asegura. Si se considera que 5% de los lactantes febriles la presentan y que la especificidad del método es cercana al 70%, el valor predictivo positivo para infecciones urinarias de muestras tomadas por recolector es de solo 15%. Por ello, se recomienda repetir la muestra, a través de sondeo, en caso de que la primera salga alterada.

Tratamiento

El manejo de las infecciones urinarias está dirigido a prevenir o minimizar el daño renal y evitar secuelas a largo plazo como hipertensión arterial y enfermedad renal crónica. Se debe dar tratamiento antibiótico según el germen cultivado. En espera del urocultivo se debe iniciar con antibióticos de 1era línea.

Los factores de riesgo asociados a mayor riesgo de daño renal por ITU son:

- Edad menor de un año
- Retardo en el inicio del tratamiento antimicrobiano
- Obstrucción del tracto urinario (anatómica o funcional)
- Presencia de reflujo vésico-ureteral de alto grado
- Episodios recurrentes de pielonefritis aguda
- Existencia de un riñón displásico

Profilaxis antimicrobiana

La mayoría de los estudios demuestra una clara disminución de la tasa de recurrencias de ITU en pacientes en riesgo. La profilaxis se efectúa con nitrofurantoina en una dosis diaria de 2 mg/kg/día. En lactantes menores a 3 meses de edad o con clearance de creatinina menor a 35 ml/min/1,73 m² de superficie corporal, se puede usar cefadroxilo en dosis de 15 mg/ kg/día.

Las condiciones en que se recomienda quimioprofilaxis en ITU son:

- ITU recurrente, especialmente si son febriles
- Presencia de reflujo vésico-ureteral de alto grado
- Uropatía obstructiva
- Vejiga neurogénica
- Durante estudio hasta descartar anomalías urológicas
- Lactante menor con pielonefritis aguda, durante el primer año de vida, por un mínimo de 6 meses

Diagnóstico por imágenes

Su objetivo es la búsqueda de anomalías del tracto urinario que puedan predisponer al paciente a nuevas infecciones o a complicaciones de las mismas. Permiten localizar el nivel de la infección, realizar diagnóstico de RVU, de otras malformaciones y de secuelas (cicatrices corticales).

En general toda ITU bien documentada debería estudiarse en forma completa; se excluye primer episodio afebril en mujeres de más de 5 años de edad, en la que igualmente debería hacerse una ecografía renal y vesical.

Tipos de estudios:

- Ecografía renal con o sin Doppler
- Cintigrama renal estático con tc 99-DMSA
- Cistografía (UCGM o CID)

Hoy está en discusión el orden de los exámenes a realizarse. Lo que sí está claro es que la ecografía es la primera elección. Luego hay 2 corrientes; “top-down” que sigue el estudio con DMSA y si alguno de estos resulta alterado se hará UCGM (20% de los casos), o el “down-up” donde post eco se realiza UCGM

La ecografía renal tiene un rendimiento muy variable dada la subjetividad de su interpretación. En general no es útil para definir la localización de la ITU, pero es inocua, está ampliamente disponible y permite identificar anomalías urinarias preexistentes. Además, podría modificar la terapia inicial con el hallazgo infrecuente de un absceso renal. Si se realiza con Doppler color permite evaluar la perfusión renal regional, que se encuentra disminuida en la infección aguda.

El cintigrama renal estático (DMSA) es el método de elección para detectar compromiso parenquimatoso en pielonefritis aguda (ej. En síndrome febril sin foco), debiendo realizarse dentro de los primeros 14 días del episodio. El realizar una ecografía Doppler color en fase aguda tiene buena correlación con el DMSA, viéndose el foco de pielonefritis hipoperfundido. Si se utiliza este examen para definir cicatrices corticales deberá realizarse al menos 6 meses desde el último episodio de ITU febril, viéndose estas como imágenes hipocaptantes (sacabocados), habitualmente polares o como hipotrofia renal.

La uretrocistografía miccional (UCGM) es el examen de referencia para la detección de RVU, con una sensibilidad que va de 57-80% si se realizan 3 ciclos miccionales. A pesar de esto, ante sospecha de esta patología se debe solicitar como primer estudio ya que permite definir el grado de reflujo y precisar alteraciones anatómicas de vejiga y uretra. La UCGM puede ser efectuada después de 72 hrs de iniciado el tratamiento antibiótico, si el urocultivo intra-tratamiento es negativo.

La cistografía isotópica directa (CID) tiene mayor sensibilidad para la detección de RVU (alrededor de 90-97%), pero no da información anatómica. Es útil en el seguimiento de RVU diagnosticado por UCGM convencional, dado que en teoría produce menor exposición a radiación, situación que actualmente ha ido equiparándose con el desarrollo de técnicas de radiología digital.

Lectura Recomendada

1. Cavagnaro F. Infección urinaria en la infancia. Rev chil infectol. 2005; 22(2):161-168
2. Salas P, Barrera P, González C, Zambrano P, Salgado I, Quiroz L, et al. Actualización en el diagnóstico y manejo de la infección urinaria en pediatría. Recomendación de rama. Rev chil pediatr 2012; 83(3):269-278
3. Piñera C, Loyola F, Hernández P. Nefronia en pediatría: dentro del espectro de las infecciones urinarias. Serie clínica y revisión de la literatura. Rev chil infectol 2015; 32(5):564-568

La infección del sitio quirúrgico (ISQ) es la manifestación clínica de la reacción inflamatoria provocada por la invasión y el crecimiento de microorganismos. Aunque inicialmente es localizada, en ausencia de una respuesta adecuada del huésped, se pudiera extender a otros órganos y sistemas con una sintomatología proporcionalmente mayor.

En el niño, la infección sigue siendo una fuente importante de morbilidad y mortalidad. Está asociada a las condiciones del paciente y a los factores de riesgo propios de cada procedimiento. Estos eventos adversos se conocen como infecciones intrahospitalarias o, actualmente, se llaman infecciones asociadas a la atención en salud (IAAS).

Las IAAS son uno de los principales indicadores de calidad de atención en salud. Se estima que afectan a un 5% de los pacientes hospitalizados e implican:

- Aumento de la morbilidad.
- Costos adicionales.
- Aumento de la mortalidad (estimada en un 6%).
- Riesgos para el personal de salud.
- Eventuales problemas médico-legales.
- Posibles deterioros de la imagen de una institución. En Chile, anualmente se evidencian alrededor de 70.000 IAAS a

La patogenia de la infección incluye una interacción compleja entre el huésped y el patógeno. Existen cuatro componentes presentes en grados variables como son: la virulencia del microorganismo, tamaño de inóculo, presencia de una fuente nutricia para el patógeno e interrupción de las defensas del huésped.

La presentación clínica de las infecciones de heridas se puede evidenciar por enrojecimiento, sensibilidad, calor y aumento de volumen en el sitio operatorio, llamados como signos de flogosis; la fiebre puede o no estar presente. Típicamente, las de la herida operatoria se desarrollan 3-5 días después de la misma. Infecciones más profundas en el tórax o la cavidad abdominal se presentan habitualmente con fiebre y dolor, además de alteraciones funcionales (íleo o polipnea).

Las infecciones estreptocócicas anaeróbicas pueden causar un dolor preciso en el sitio operatorio dentro de las 24 horas post cirugía, mientras que los estafilococos se pueden presentar una semana o más después del procedimiento.

En los niños, la descripción precisa a menudo no es posible y la confianza en la interpretación de los padres sobre el comportamiento y el estado de ánimo de sus hijos suele ser muy útil para evaluar su recuperación después de la cirugía.

Según la condición, las heridas se clasifican como:

1. Limpia:

- a. Procedimiento electivo, cierre primario, no contacto con órganos o cavidad del cuerpo normalmente colonizada.
- b. No traumático, no infectado.
- c. No ruptura de la técnica aséptica.
- d. Menos 2% de tasa de infección, generalmente de origen exógeno.

2. Limpia-contaminada:

- a. Procedimiento electivo en contacto con vías respiratorias digestivas o genitourinarias en circunstancias controladas.
- b. Ruptura mínima de la técnica aséptica.
- c. Uso de drenajes.
- d. Tasa de infección de 2-10%, generalmente de origen endógeno.

3. Contaminada:

- a. Procedimientos en los que está presente una contaminación grosera del sitio quirúrgico en ausencia de infección obvia.
- b. Heridas traumáticas abiertas de pocas horas de evolución (menor de 6 horas).
- c. Mayor ruptura de técnica aséptica.
- d. Tasa de infección fluctúa entre 3 – 13%, con medidas preventivas como antibióticos entre otras.

4. Sucia:

- a. Procedimientos quirúrgicos realizados cuando existe infección en el sitio quirúrgico.
- b. Perforación de vísceras, heridas con pus.
- c. Tratamiento tardío.
- d. Alta tasa de infección.

Se ha demostrado que, cuando el sitio operatorio se encuentra contaminado con más de 105 microorganismos por gramo de tejido, el riesgo de infección se incrementa significativamente. Por ende, dentro de las medidas de prevención están:

- Lavado de manos: por arrastre mecánico se elimina la flora transitoria y disminuye la flora residente. Es la medida más importante y económica en la prevención y control de las infecciones intrahospitalarias, sin embargo, la adhesión del personal de salud no supera el 30-40%. El lavado de manos puede ser clínico con agua y jabón (con o sin antiséptico) o descontaminación de las manos en seco con alcohol gel. El lavado quirúrgico es con jabón antiséptico previo a un procedimiento invasivo.

- Preparación de la piel: El rasurado a fondo de la zona operatoria días antes de la cirugía demostró aumentar la tasa de infección, por lo que ahora se limita la preparación del rasurado cuando sea estrictamente necesario y lo más cerca posible del momento de la cirugía.

El baño previo del paciente se recomienda realizarlo cuando ya está hospitalizado y con jabón antiséptico.

Se debe preparar el campo quirúrgico lavando la zona operatoria con el mismo principio de arrastre para disminuir la carga microbiana. Los antisépticos más utilizados son la povidona yodada, gluconato de clorhexidina o alcohol, Se elegirá según la zona quirúrgica, el procedimiento a realizar, el efecto de acción y el efecto residual y la edad del niño.

- Uso de material estéril o desinfectado: comprobar que el instrumental quirúrgico solicitado esté completo y estéril y/o desinfectado antes del inicio de la cirugía.
- Uso de técnica aséptica en todos los procesos invasivos que involucra a todo el personal que labora dentro del pabellón. No preparar la mesa de instrumental más allá de 30 minutos antes del inicio de la cirugía.
- Profilaxis antibiótica: es un medio para prevenir la infección postoperatoria. Es un concepto que fue presentado y desarrollado en la década de 1960 por Sir Ashley Miles. En teoría, existe un período crítico previo a una infección de herida operatoria que determina el resultado de la infección.

Si los antibióticos se administran de manera preventiva buscando que los niveles de concentración del fármaco estén adecuados en el tejido en el momento en que se podrían introducir las bacterias a través de la herida operatoria, la infección puede prevenirse. En cambio, si las bacterias se inoculan en un sitio donde no hay protección, se darán las condiciones adecuadas para su crecimiento lo que provocará infección y posterior sepsis.

Los antibióticos profilácticos se deben administrar antes de la cirugía para que los niveles bacteriostáticos sean adecuados. Se recomienda hacerlo por vía intravenosa al menos 30-60 minutos antes de realizar la incisión.

La elección de los antibióticos está determinada por el sitio de la operación y el tipo de bacteria que es probable encontrar. (ver tabla anexa)

- Aplicar técnica quirúrgica adecuada: manipular los tejidos con delicadeza, realizar correcta hemostasia, uso apropiado de drenajes, suturas y electrobisturí; evitar espacios muertos, no exceder el tiempo de la cirugía, entre otras.

- Medidas de prevención postoperatorias: mantener apósito estéril mínimo 24 horas post cirugía, utilizar técnica estéril para la realización de curación de heridas, correcto lavado de manos antes y después de la curación, mantener drenajes conectados a circuitos cerrados estériles.

El esquema de antibiótico profiláctico indicado dependerá de los gérmenes frecuentes en la población e intrahospitalario, del centro de salud donde se evalué y de lo ya discutido anteriormente. MINSAL y otros organismos de salud sugieren el siguiente esquema según la cirugía a realizar:

Cirugía	Antimicrobiano	Adulto	Pediátrica
Neurocirugía; cardíaca y torácica (incluye trasplantes); gastroduodenal; biliar; en intestino delgado (sin obstrucción intestinal); cesárea; histerectomía; trasplante renal o de páncreas; traumatología; urología; cirugía vascular; cirugía plástica.	Cefazolina	2 gramos	30 mg/kg dosis
Cabeza y cuello; apendicectomía; de intestino delgado con obstrucción intestinal y colorrectal.	Cefazolina + metronidazol	2 gramos + 500 mg	30 mg/kg dosis + 15 mg/kg dosis
Trasplante hepático	Cefazolina + ampicilina	2 gramos + 2 gramos	30 mg/kg dosis + 50 mg/kg dosis
Colon (oral)	Eritromicina o metronidazol o neomicina	1 gramo	20 mg/kg dosis, 15 mg/kg dosis, 15 mg/kg dosis

Otaíza F, Orsini M. Norma de prevención de Infección de Herida Operatoria (IHOp) <http://web.minsal.cl/wp-content/uploads/2017/08/Metodologia-Elaboraci%C3%B3n-Docmento-Preveni%C3%B3n-IHOp.pdf>

Lectura Recomendada

1. Rostion C. Cirugía pediátrica. 2da edición. Santiago, Chile: Mediterráneo Ltda; 2014.
2. Otaíza F, Orsini M. Norma de prevención de Infección de Herida Operatoria (IHOp)(Internet). Ministerio de salud de Chile; 2016. Disponible en:<http://web.minsal.cl>
3. Giugliano C, Rostion C. Actualización cirugía: profilaxis antibiótica basada en la evidencia Revista Pediatría Electrónica Universidad de Chile [Internet]. 2017; Vol 14 (3):0718-0918.

Definición

Las lesiones hepáticas benignas más relevantes en la población pediátrica son la Hidatidosis Hepática y los Hemangiomas Hepáticos. Los hamartomas mesenquimáticos, los Adenomas y la hiperplasia Nodular focal, así como los quistes Hepáticos Simples son de rara ocurrencia en los niños.

Hemangiomas hepáticos

Los hemangiomas hepáticos corresponden, tanto en niños como adultos, al tumor benigno más frecuente del hígado. Se clasifican en focales, multifocales y difusos. Los primeros pueden tener diagnóstico prenatal y se comportan como un hemangioma congénito RICH, son GLUT-1 negativos y suelen involucionar solos en los primeros meses de vida. Los multifocales y difusos son GLUT-1 + proceden como hemangiomas infantiles con sus tres fases de evolución. Todos producen el tipo 3 iodo tironina deiodinasa que desactiva la T3 pudiendo, producir hipotiroidismo. Los pacientes con hemangiomas difusos son hipotiroideos, condición que debe preverse y tratarse, sin excepción, para evitar el daño cerebral secundario. Los Hemangioendotelio más kaposiformes primarios del hígado no han sido descritos.

Síntomas

Si bien la mayor parte de estos tumores son pequeños y asintomáticos, las lesiones mayores de 5 cms pueden producir masa palpable, compromiso cercano por compresión, ictericia, insuficiencia cardíaca por Shunt, Síndrome comportamental, falla hepática y coagulopatía

Tratamiento

El tratamiento debe realizarse en caso de crecimiento y ser sintomáticos, partiendo con una biopsia. Los diversos tratamientos incluyen corticosteroides en altas dosis, propranolol, embolización, escleroterapia, lobectomía hepática y trasplante hepático.

Hidatidosis hepática

Definición

La Hidatidosis humana es una enfermedad endémica en muchos lugares del mundo. En Chile constituye un problema de salud pública especialmente entre la VIII a XII región. En Punta Arenas, se ha logrado disminuir la incidencia de esta grave enfermedad en un 80% en la edad pediátrica con programas conjuntos y multinacionales chileno- argentinos del Ministerio de Salud y el Servicio Agrícola y Ganadero, sin embargo, en el resto de las regiones comprometidas, esta patología sigue siendo prevalente con tasas mayores de 6 por cada 100.000 habitantes.

Etiología

Corresponde a una zoonosis transmitida por cuatro especies de *Equinococcus* siendo las principales el *Echinococcus granulosus* y *Echinococcus multilocularis* que producen las formas quísticas y alveolar de la enfermedad en el ser humano. Los huéspedes intermediarios son principalmente herbívoros domésticos, los que en contacto permanente con perros perpetúan el ciclo de la enfermedad. El ser humano es un huésped ocasional de esta enfermedad siendo los caninos los definitivos. La Hidatidosis prevalente en nuestro país es la quística.

Clínica – diagnóstico

La hidatidosis es una enfermedad esencialmente asintomática y constituye un hallazgo en el 50% de los casos. Una vez ingerido el parásito se espera un crecimiento de hasta 5 cms por año del quiste. Los órganos más afectados son el hígado 66% y los pulmones 25%. La enfermedad hepática y pulmonar conjunta ocurre hasta en el 40% de los casos. El resto de los órganos se afectan raramente (3%). Un solo quiste se observa en el 70% de los pacientes y un 30% tienen dos o más.

Los síntomas se originan por compresión de órganos adyacentes y complicaciones de ruptura del quiste. Las manifestaciones de hidatidosis hepática incluyen: masa abdominal, dolor, náusea y vómitos, ictericia, abdomen agudo, shock anafiláctico. Variados síntomas se originan en la ubicación del quiste en otros órganos como riñón, hueso, sistema nervioso central etc.

Los hallazgos en el hemograma y pruebas hepáticas son inespecíficas e inconstantes. El diagnóstico es principalmente imagenológico y la serología es usada para confirmar los resultados de las imágenes sospechosas y también para seguir a los pacientes tratados.

La Ultrasonografía tiene una sensibilidad de 95 %. En ella, se aprecia una imagen quística homogénea indistinguible de un quiste benigno. Estas son útiles en la diferenciación de la presencia de vesículas hijas, arenilla hidatídica y calcificaciones. Signos de muerte del quiste incluyen aplanamiento de la cavidad por disminución de la presión intraluminal, desprendimiento de la membrana prolígera y calcificaciones. La RM resulta útil para afinar las características de vitalidad del quiste y realizar un tratamiento adecuado. La Tomografía axial tiene una sensibilidad de 100% en el diagnóstico y puede usarse en el seguimiento de los pacientes y para el diagnóstico de las lesiones extra hepáticas y pulmonares. Los estudios de la vía biliar como Colangio-Resonancia y ERCP son necesarios en casos de complicaciones biliares de la enfermedad hepática.

Se han realizado numerosos tipos de estudios serológicos que han demostrado mayor sensibilidad para la enfermedad hepática que para la pulmonar. Los Test más específicos son el ELISA y el Inmunoblot con precisión de hasta 90 % en cuadros hepáticos y 80% en pulmonares.

Edad de derivación

Esta patología debe derivarse al momento del diagnóstico.

Tratamiento

El tratamiento de la Hidatidosis tiene dos pilares fundamentales, el uso de antiparasitarios y los procedimientos sobre el quiste. Debe siempre tenerse en mente que la diseminación de la enfermedad por un tratamiento inadecuado puede significar la muerte del paciente, ya sea por shock anafiláctico o por diseminación masiva de la enfermedad en una cavidad. El antiparasitario usado adecuadamente y evitar que se derrame líquido hidatídico en los procedimientos quirúrgicos garantizan la mejoría de los niños.

Los esquemas de tratamiento siempre incluyen el uso de antiparasitario. La cirugía, por su parte, se realiza siempre en quistes mayores de 10 cms. El tratamiento por punción percutánea- aspiración y esterilización (PAIR) se reserva para aquellos de entre 5 y 10 cms uniloculares y sin vesículas hijas, apoyado por ultrasonografía o tomografía (tabla1). Si no se cuenta con las condiciones para realizar este procedimiento el paciente debe ser operado o derivado a otro centro. El uso de la punción asistida no tiene gran respaldo bibliográfico en la literatura en la edad pediátrica. En quistes menores de 5 cms se puede usar solamente antiparasitario y control imagenológico y serológico.

El tratamiento quirúrgico consiste en aislamiento del quiste a través de punción, aspiración, esterilización y retiro de este procurando, con distintas técnicas, no dejar cavidades residuales.

El tratamiento con Albendazol debe ser usado en cantidades de 10 a 15 mg por kg dividido en 2 dosis diarias. En ausencia de este fármaco puede usarse de 40 a 50 mg/kg de Mebendazo dividido en tres dosis.

El tiempo de uso de los fármacos no está bien definido y se recomienda iniciar su ingesta a lo menos 4 días antes de la cirugía, por un máximo de 30 días en el post operatorio para Albendazol y 3 meses para el Mebendazol. La técnica laparoscopia en el tratamiento del quiste aumenta el riesgo de derrame de líquido hidatídico por lo que su empleo está en discusión.

Complicaciones

a. Pre- operatorias: Las más temidas son la ruptura del quiste que puede ocurrir por traumatismo o en forma espontánea pudiendo generar anafilaxis y siembra hidatídica en la cavidad comprometida.

b. Post- operatorias: Se incluyen las comunes de la cirugía abdominal. Cabe destacar la infección residual de la cavidad del quiste, las complicaciones biliares generadas por compresión, infección y fístulas.

Pronóstico

El pronóstico es excelente si se combinan el tratamiento antiparasitario y la cirugía adecuada para cada caso. El diagnóstico oportuno con screening poblacionales, en zonas endémicas, ayuda a evitar complicaciones realizando tratamiento precoz.

Lectura Recomendada

1. Horton k., Bluemke D., Hruban R., Soyer P., Fishman K. CT and MR Imaging of Benign Hepatic and Biliary Tumors. *RadioGraphics*. 1999; 19:431–451
2. Safioleas M, Misiakos E, Manti C, et al. Diagnostic evaluation and surgical management of hydatid disease of the liver. *World J Surg* 1994; 18:859.
3. Kulungowsk A., Alomari A., Chawla A., Christison-Lagay e., Fishman S. Lessons from a liver hemangioma registry: subtype classification. *J. Ped. Surg.* 2012; 47:165–170.

Definición

La litiasis renal es la presencia de cálculos insolubles en las vías urinarias que se forman por consecuencia de la precipitación de sustancias químicas contenidas en la orina, cuando su concentración excede el límite de solubilidad.

La litiasis renal en pacientes pediátricos es poco frecuente, pero su incidencia a nivel mundial ha aumentado cerca de un 10% en las últimas dos décadas, siendo común en los adolescentes. Generalmente es más habitual en hombres, sin embargo, en la segunda década lo es en mujeres. A pesar de ser evidentemente menos corriente que en la población adulta, los casos pediátricos tienen una incidencia de recurrencia mucho mayor. Esta se reporta en hasta el 34% de los casos a 2 o 3 años después del primer episodio y al 50% a 10 años.

Etiología

La formación de cálculos requiere:

1. Concentración relativa de solutos que excede su solubilidad en la orina.
2. Cristalización debido a un desbalance de promotores e inhibidores urinarios.
3. Adhesión y crecimiento de cristales en nefrolitos debido a alteraciones del urotelio.

Dentro de los factores de riesgo principales están la hipercalciuria, hipocitruuria e hiperuricosuria; también factores anatómicos como obstrucción de la unión pieloureteral, y condiciones genéticas como cistinuria e hyperoxaliuria primaria.

Más del 80% de los cálculos renales son cálcicos, predominantemente de oxalato de calcio y, en menor porcentaje, de fosfato de calcio. En cuanto a los no cálcicos, el 10% corresponde a cálculos de ácido úrico, 10% a estruvita (infecciosos) y, en menor grado, a cistina y ácido úrico.

Clasificación

La clasificación más común depende del lugar anatómico donde se encuentre el cálculo. Así el 75% de ellos están en el riñón, la mayor parte de las veces en la pelvis renal; el 10% ureteral, 10% en vejiga y 5% en uretra.

Edad de derivación

Se debe derivar a un centro que cuente con la experiencia y los elementos para poder resolver el cuadro al tener diagnóstico o, incluso, ante sospecha.

Clínica y diagnóstico

La presentación en adolescentes es el clásico cuadro de cólico ureteral. La hematuria es poco frecuente. La presentación en lactantes y escolares es algo más vaga, caracterizada por náuseas, vómitos e irritabilidad. El estudio generalmente se hace con ecografía renal y vesical (sensibilidad 70% y especificidad 100%); dejando el scanner (pieloTAC) para casos de alta sospecha clínica y ecografía negativa. La radiografía simple renal y vesical es de ayuda solo en caso de algunos tipos de cálculos y, por ende, se utiliza en conjunto con la ecografía.

Si bien el mejor estudio diagnóstico (gold standard) es el scanner (PieloTAC), con una sensibilidad del 97% y especificidad del 96%; la radiación en pacientes pediátricos es algo a tomar en cuenta, ya que la gran mayoría de estos niños tendrán una recurrencia superior al 30% en 2 a 3 años.

Estudio

Más del 60% de los pacientes pueden llegar a tener una alteración metabólica en una recolección de orina de 24 horas. Por lo tanto, después de un primer episodio de litiasis renal todo paciente debe estudiarse con exámenes séricos y de orina en 24 horas. Estos deben de incluir niveles en sangre de sodio, potasio, bicarbonato, creatinina, calcio, magnesio, fósforo, ácido úrico y paratohormona. En orina de 24 horas se debe estudiar calcio, oxalato, citrato, ácido úrico, sodio, creatinina, pH, cistina, volumen y niveles de supersaturación de oxalato de calcio, fosfato de calcio y ácido úrico. En niños sin control de esfínteres se puede tomar una muestra de orina aislada para medir calcio, oxalato y citrato-creatinina.

Tratamiento

Manejo agudo: Se debe manejar el dolor con analgésicos. En ocasiones es necesario controlar las náuseas y, en caso necesario, tratar la infección. Cuando existe un cálculo de 4-5 mm se puede emplear la terapia médica expulsiva, basada en analgésicos y alfa- bloqueadores que los que pueden ser utilizados desde los 2 años. También, y una vez que el dolor agudo haya cedido, se debe iniciar una terapia de hidratación abundante, con la idea de ayudar a la expulsión del cálculo. Sin embargo, la literatura mundial presenta controversia con respecto a este tipo de terapia, debido a la dosis ponderal y a la duración del mismo.

Manejo Quirúrgico: Aproximadamente un 65% de los pacientes requiere tratamiento quirúrgico. Las técnicas para manejo invasivo de la litiasis son Litotripsia Extracorpórea (LEC), Cirugía Retrógrada Intrarrenal (CRIR) o Ureteroscopia (URS), Nefrolitotomía Percutánea (NLP) y cirugía laparoscópica y/o abierta. Gracias a la miniaturización y avances tecnológicos, el manejo exclusivo con LEC ha disminuido; dando paso a la CRIR o URS y a la NLP. La tasa de éxito (libre de cálculo) varía entre 70-97% para la NLP, 85 – 88% para la CRIR y 80 – 83% para LEC.

Manejo médico preventivo: En general y en caso de litiasis de oxalato de calcio, en niños no se recomienda una restricción de proteínas en la dieta, así como tampoco una disminución en el consumo de calcio, ya que esto podría incrementar la absorción intestinal de oxalato. Es altamente recomendable incorporar frutas y vegetales, ricos en citrato y potasio (inhibidores de litogénesis). Una de las medidas más importantes es la ingesta adecuada de líquidos que debe ser, como mínimo, de 750 ml en lactantes, 1000 ml en menores de 5 años, 1500 ml en menores de 10 años y de 2000 - 3300 ml hasta la adolescencia. Cuando los cambios en la dieta no son lo suficientemente efectivos se deben utilizar fármacos tales como el citrato de potasio o diuréticos tipo tiazidas.

Indicaciones de cirugía

Las indicaciones para cirugía dependen del tamaño y número de cálculos (carga litiásica), localización, asociación de malformaciones genitourinarias, obstrucción aguda de la vía urinaria, insuficiencia renal, infección urinaria, sintomatología y persistencia del cálculo por más de 6 semanas.

Las recomendaciones del abordaje quirúrgico están descritas en la tabla 1, las y están basadas en las guías clínicas de la American Urologic Association (AUA) y la European Society for Paediatric Urology (ESPU).

Complicaciones (pre y post operatorias)

Las complicaciones preoperatorias van desde infección urinaria hasta sepsis, y obstrucción del tracto urinario con insuficiencia renal aguda.

Las complicaciones postoperatorias dependen del abordaje seleccionado; pero en general incluyen obstrucción ureteral por fragmentos litiásicos, infección urinaria (pielonefritis o urosepsis), hematuria, cólico renoureteral y recidiva. Los pacientes intervenidos con LEC pueden presentar: cólico renal, hidronefrosis transitoria, equimosis cutánea, ITU, calle litiásica, sepsis y raramente hematuria y hemoptisis. Por su parte, las complicaciones asociadas a NLP son sangrado (10% requiere transfusión), fiebre o infección y fuga o fístula urinaria. Con respecto a la Ureteroscopia se puede presentar estenosis ureteral o reflujo vesicoureteral, así como hidronefrosis/hidroureteronefrosis transitoria. La complicación más frecuente en la cirugía abierta o laparoscópica es la infección urinaria y de herida operatoria.

Pronóstico

La litiasis renal en pediatría es de alto riesgo por la alta tasa de recurrencia; por lo tanto, el tratamiento preventivo, la minimización de la exposición a radiación, y el alcanzar una tasa libre de litiasis son objetivos primordiales en el manejo de pacientes pediátricos.

La probabilidad de desarrollar síntomas en casos de litiasis detectada incidentalmente es de 50% en 5 años. La reaparición de un cólico renal después del primer episodio sin procedimiento profiláctico alcanza 15% el primer año, y hasta

el 40% a los 5 años, o >50% a los 10 años. Un diagnóstico precoz de la causa y el tratamiento específico mejoran el pronóstico, especialmente del cólico recidivante o presente a temprana edad. La litiasis es una causa rara de la insuficiencia renal terminal con indicación de TRS (un 2-4 % de los pacientes precisa diálisis; en ~40 % de los casos se observa litiasis por estruvita, asociada a la formación de los cálculos coraliformes.

Lectura Recomendada

1. ESPU guidelines Pediatric Stones S. Tekgül, H.S. Dogan, R. Kočvara, J.M. Nijman, C. Radmayr, R. Stein, L. 't Hoen, M.S. Silay, S. Under, J. Quaedackers. *EUA & ESPU Guidelines on Paediatric Urology*. <http://uroweb.org/guideline/paediatric-urology/>
2. Miah T, Kamat D. *Pediatric Nephrolithiasis: A review*. *Pediatr Ann*, 2017 Jun 1;46(6).
3. Hernandez JD, Ellison JS, Lendvay TS. *Current trends, evaluation and management of Pediatric Nephrolithiasis*. *JAMÁS Pediatr*. 2015 Oct; 169(10):964-70.

Definición

Las malformaciones anorrectales ocurren por una alteración del desarrollo del polo caudal del embrión y habitualmente se diagnostican en el período neonatal. Ellas involucran, en mayor o menor grado, no solamente la formación del recto y ano, sino también la musculatura e inervación de la pelvis y periné, el hueso sacro, la médula espinal baja y el tracto genitourinario.

Estas se dan con una frecuencia promedio de 1 caso cada 5.000 recién nacidos vivos, siendo más comunes que las altas.

Etiología

Se desconoce su causa

Clínica y diagnóstico

El diagnóstico es clínico en el período neonatal. Una adecuada inspección permite determinarla y definir si la malformación es alta o baja, lo que es fundamental para el tratamiento inmediato y en el pronóstico a largo plazo.

El signo cardinal de una malformación anorrectal es la ausencia de orificio anal.

Habitualmente el ano está reemplazado por una depresión hiperpigmentada que se llama foseta anal. También hay que observar la presencia de orificios fistulosos en el periné hacia anterior de esta, que pueden verse incluso en la base del escroto en los recién nacidos de sexo masculino. En ellos también debe descartarse la presencia de meconio en la orina. En los recién nacidos de sexo femenino, es importante observar si sale meconio desde los genitales y, de ser así, precisar su origen que puede ser desde la horquilla vulvar posterior hasta la vagina. Es importante evaluar la profundidad y simetría del pliegue interglúteo, el volumen de los glúteos del recién nacido, el hueso sacro y la columna.

Un examen físico prolijo va a permitir realizar el diagnóstico preciso del tipo de malformación anorrectal en el 95% de los recién nacidos. Si persisten las dudas, una radiografía de abdomen simple con una marca radiopaca en la foseta anal, pasadas 24 horas desde el nacimiento del niño, puede indicar la altura del fondo de saco rectal. Se ha descrito también que la ecografía perineal puede ser útil en el diagnóstico de la altura de la malformación. Sin embargo, esta es muy operador-dependiente.

Es importante descartar la presencia de otras malformaciones asociadas en los niños que nacen con esta condición. Una radiografía simple de sacrocoxis es necesaria ya que la integridad del hueso sacro es un indicador de buen pronóstico

de continencia fecal. Por el contrario, las malformaciones sacras asociadas a las anorrectales tienen a un peor pronóstico funcional. También es necesario realizar una ecotomografía de columna lumbar para descartar la presencia de médula anclada.

Otras malformaciones importantes de descartar en los recién nacidos portadores de una de tipo anorrectal son aquellas comprendidas en la asociación VACTERL, que es un acrónimo de: V: vertebral (radiografías de columna); A: anorrectal (la que se describe); C: cardíaca (Ecocardiograma); TE: traqueoesofágica (descartar una atresia de esófago), R:renal (ecotomografía renal y vesical); L: limbs (extremidad, típicamente malformaciones radiales).

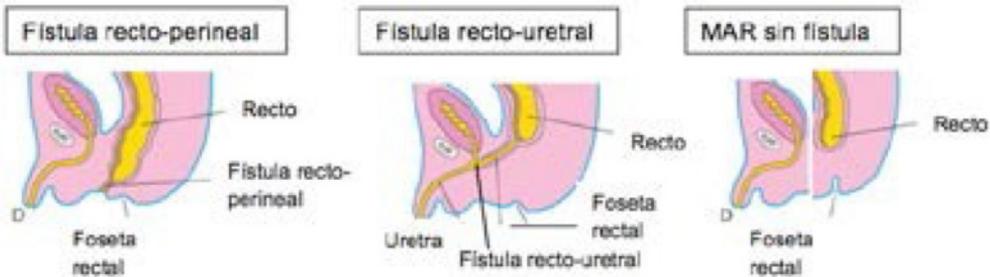
Existen algunas malformaciones anorrectales que pueden pasar desapercibidas en el período neonatal y presentarse más adelante. Un caso es el ano anterior que es una forma más leve y se caracteriza como fístula rectoperineal. Se da típicamente en niñas y se presenta con distintos grados de constipación. La estenosis anal también es uno de estos cuadros en el que se produce un anillo cutáneo inextensible a nivel del ano y que también se manifiesta con distintos grados de constipación.

Clasificación

Las malformaciones anorrectales se clasifican según si el recién nacido es niño o niña y según la altura anatómica de esta.

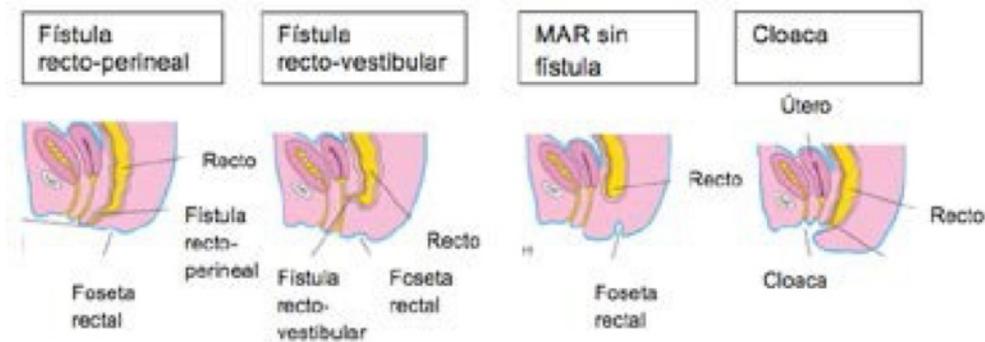
Clasificación hombres

- Fístula recto-perineal: Defecto bajo.
- Fístula recto-uretral: Defecto alto.
- Bulbar (La más frecuente)
- Prostática
- Cuello vesical
- Malformación anorrectal sin fístula: 5% de MAR general. 95% asociado a síndrome de Down.
- Otros defectos complejos e inusuales: Extrofia de vejiga, Sd tallo corporal (abortos)



Clasificación mujeres

- Fístula recto-perineal: Defecto bajo. Fístula entre ano y horquilla vulvar posterior.
- Fístula recto-vestibular: La más frecuente. Defecto bajo. Fístula dentro de la horquilla
- Cloaca: Un solo orificio en el periné.
- Canal: Corto (-3cms), largo (+3cms).
- Malformación anorrectal sin fístula (Igual que en niños)
- Otros defectos complejos e inusuales



Edad de derivación

La derivación debe realizarse al hacer el diagnóstico o ante la sospecha. En el recién nacido inmediato es muy importante hacer un examen físico completo, que incluya la observación cuidadosa del periné, genitales y ano.

Tratamiento

El tratamiento es quirúrgico y consiste en realizar una anorectoplastía sagital posterior que consiste en descender y reposicionar el recto para que este quede dentro del complejo muscular ano-rectal. Las malformaciones anorrectales bajas se tratan con esta cirugía en el período neonatal. Por su parte, las altas requieren, en un primer tiempo, de una colostomía que se cierra después de la anorectoplastía sagital posterior. Después de la cirugía correctora, los pacientes deben quedar con un plan de dilataciones para evitar que se produzca un estenosis postoperatoria del neoano.

Indicaciones de cirugía

Toda malformación anorrectal tiene indicación de corrección quirúrgica.

Complicaciones

A corto plazo se puede observar estenosis anal en aquellos pacientes que no siguen el protocolo de dilataciones post-operatorias.

Pronóstico

La función defecatoria puede verse alterada dependiendo del tipo de malformación anorrectal. Los niños operados de aquellas de presentación baja pueden sufrir constipación crónica, que debe manejarse con tratamiento médico. Por otro lado, los niños portan de malformaciones altas pueden tener distintos grados de incontinencia fecal. En consecuencia, es fundamental que los pacientes que han sido operados se les haga un seguimiento a largo plazo.

Lectura Recomendada

1. Levitt M. , Peña A. Anorrectal malformations. En: Arnold Coran, Scott Adzick Editores. *Pediatric Surgery*. 7ª Edicion, Elsevier. USA. 2012. Capitulo 103.
2. Levitt M., Peña A. Anorrectal malformations. *Orphanet J Rare Dis*. 2007; 2: 33

Definición

Las anomalías auriculares congénitas son un grupo heterogéneos de patologías que abarcan malformaciones mayores y menores. Son causadas por alteraciones en el desarrollo embrionario que ocurre entre la quinta y la novena semana de gestación, que resulta en déficit y / o exceso en los componentes auriculares.

En general, ellas requieren corrección quirúrgica durante la infancia o adolescencia. Cabe destacar que entre los 5 y 6 años de edad, se completa el 85% a 90% del desarrollo normal, aunque el ancho de la oreja y su distancia desde el cuero cabelludo aumentarán hasta los 10 años de edad.

Etiología

Las anomalías auriculares se producen en forma aislada o asociadas a un síndrome. Cualquier alteración que suceda durante la 6ª semana de gestación, que es cuando se desarrolla el oído podría determinar malformaciones en la oreja.

Clasificación

Defectos congénitos menores

Las malformaciones congénitas menores son las más frecuentes. Pueden afectar la zona preauricular, el complejo hélix-lóbulo y el complejo antihélix-antitrago y el complejo conchal. Las anomalías menores más frecuentes son el papiloma preauricular y los senos y quistes preauriculares. El tratamiento es quirúrgico, desde los 6 meses en adelante. Edad de derivación: Desde los 6 meses.

Defectos congénitos mayores

Consisten en la distorsión del tamaño, protrusión y anomalías de la posición de la oreja. Para la reconstrucción se deben considerar aspectos anatómicos como la forma y tamaño de la oreja normal contralateral, en los casos unilaterales; las zonas dadoras de cartílago y la capacidad de crecimiento de todas estas estructuras. Las malformaciones auriculares mayores más frecuentes son orejas prominentes, oreja contraída y microtia. Menos frecuentes son la macrotia y la criptotia. El tratamiento es quirúrgico y está indicado a partir de los 6 años, con excepción de la microtia que se debe intervenir alrededor de los 10 años.

- Orejas prominentes o aladas

Las orejas prominentes se caracterizan por alteración del pliegue del antihélix, con un ángulo escafo-conchal aumentado que causa una mayor proyección del polo superior de la oreja asociado, en un gran número de los casos, a un cierto grado de hipertrofia de la concha, que origina un incremento en el ángulo céfalo-auricular. Generalmente es bilateral y se asocia a un componente hereditario importante.

Edad de derivación

Es en edad preescolar.

Tratamiento

Es quirúrgico. Las diferentes técnicas están enfocadas a mejorar la maleabilidad del cartílago mediante mecanismos abrasivos como el raspado de la superficie anterior del antihélix (Stenstrom), la colocación de suturas de retención para recrear el pliegue antihélix (Mustardé), la sutura de anclaje de la concha a la fascia mástoidea (Furnas) y, eventualmente, la reducción del tamaño de la concha. Complicaciones: son hematomas, infección, recidiva, necrosis cutánea, deformidades adquiridas en teléfono, ausencia de espacio retroauricular, entre otras.

- Orejas contraídas

Amplia gama de anomalías que involucran el tercio superior de la oreja.

Clasificación

De acuerdo a sus características se agrupan en tres:

Grupo I: anomalías menores. Involucran al hélix y le dan una apariencia de párpado a la oreja.

Grupo II: anomalías moderadas. Involucran el hélix y la escafa, y se subdividen en:

Grupo IIA, aquellas sin deficiencia de la piel

Grupo IIB, aquellas que requiere la suplementación de la piel en el margen auricular.

Grupo III: anomalías severas con forma tubular en la oreja, similar a la microtia atípica. Se asocian con deformidades del canal auditivo externo y el oído medio.

Edad de derivación

En edad preescolar.

Tratamiento

Es quirúrgico. Independiente del tipo de deformidad la cirugía está orientada a reestablecer la altura vertical máxima (o casi normal) y corregir prominencia de la oreja. La técnica general describe una incisión a lo largo de la línea del borde del hélix, exposición completa del cartílago estrecho de la mitad superior de la oreja y liberación de todas sus adherencias. Expansión del cartílago con injertos provenientes de concha y fijación el colgajo de piel anterior sobre el cartílago remodelado del polo superior de la oreja.

Complicaciones: infección, hematoma, necrosis cutánea, exposición del cartílago, recidiva, entre otras.

- Criptotia

La criptotia se caracteriza por falta de desarrollo del polo superior de la oreja producto de que está enterrado debajo de la piel del cuero cabelludo, subdesarrollo de la escafa, cruz del antihélix aguda, particularmente el cruz superior.

Edad de derivación

Preescolar.

Tratamiento

Es quirúrgico. Consiste en liberar adherencias, remodelar el cartílago y crear un surco helicoidal superior con un cierre de colgajo de piel tipo VY. Complicaciones: similares a las descritas anteriormente.

Tratamiento no quirúrgico de las deformidades del oído congénito

Además de las técnicas quirúrgicas descritas anteriormente para el tratamiento de orejas prominentes, orejas contraídas y criptotia cada una de estas deformidades puede tratarse y corregirse parcialmente mediante técnicas de ferulización. Este abordaje no operatorio se basa en que el cartílago auricular es blando y maleable durante el período neonatal debido a la presencia de estrógenos maternos. Las deformidades que no implican una escasez significativa de la piel o un pliegue agudo del cartílago son más susceptibles de tratamiento no quirúrgico. La ferulización puede corregir de manera efectiva el pliegue del antihélix borrado, pero tiene poco o ningún beneficio en la corrección de la forma de la concha.

- Microtia

Malformación congénita con desarrollo anormal y rudimentario o ausencia de estructuras auriculares. Ocurre en 1 de cada 7000 RNV, más frecuente en hombres que mujeres. Afecta más al lado derecho que al izquierdo. Asociación de un 50% con otros síndromes o trastornos cráneo- faciales que involucran el primer o el segundo arco branquial como síndrome vertebral auricular orbital (Goldenhar), microsomía hemifacial, y síndrome de Treacher Collins, entre otros.

Clasificación

Tipo lóbulo, tipo concha, tipo concha pequeña, anotia y microtia atípica. Esta clasificación ha sido modificada por Firmin, quien desarrolló una clasificación anátomo-quirúrgica más útil, basada en el tipo de incisión requerida para la inserción del marco cartilaginoso.

Tipo 1: correspondiente a la incisión para el vestigio lobular

Tipo 2: correspondiente a la incisión para anomalías de remanente tipo concha.

Tipo 3: incisión para las deformidades tipo concha pequeña y otros variados vestigios atípicos.

Edad de derivación

Requiere un enfoque multidisciplinario desde edad temprana por lo que se deriva al momento del diagnóstico.

Tratamiento

Es quirúrgico. Una reconstrucción exitosa incluye una replicación de los reparos anatómicos, tamaño preciso, buena localización y proyección. Esto resulta de una adecuada preparación del soporte cartilaginoso tridimensional costal y una estrategia apropiada para adaptar el remanente de piel al molde cartilaginoso. Los mejores resultados se obtienen en pacientes de edad más avanzada, comenzando la reconstrucción a la edad de 10 años. Nagata y Firmin han descrito reconstrucciones en dos etapas con técnicas modificadas para permitir el posicionamiento del

segmento lobular del vestigio, la construcción del trago en la primera etapa y la elevación de la oreja reconstruida en la segunda etapa, apoyando la elevación con cartílago costal adicional.

Complicaciones

infección, necrosis cutánea, exposición del cartílago y, a largo plazo, reabsorción total o parcial del marco auricular, mal implantación y poca definición de una o varias subunidades de neo-oreja.

Lectura Recomendada

- 1. Bauer B .Reconstruction of Microtia en texto. Plastic and Reconstructive Surgery. 2009;124(Supplement):14e-26e.**
- 2. Porter C ,Tan S .Congenital Auricular Anomalies: Topographic Anatomy, Embryology, Classification, and Treatment Strategies. En texto Plastic and Reconstructive Surgery. 2005;115(6):1701-1712.**
- 3. Thorne C, Wilkes G. Ear Deformities, Otoplasty, and Ear Reconstruction. En texto. Plastic and Reconstructive Surgery. 2012;129(4):701e-716e.**

Malformaciones congénitas de la vía aérea pulmonar

Dr. Iván Alcoholicado B.

Introducción

Las anomalías pulmonares congénitas abarcan una amplia gama de trastornos de malformaciones anteriormente conocidas como malformaciones adenomatoideas quísticas, secuestro broncopulmonar o pulmonar, atresia bronquial, quiste broncogénico y enfisema lobar congénito, que actualmente se engloban en el término de malformaciones pulmonares congénitas de la vía aérea (MPCVA). Dicho concepto comprende todas las patologías pulmonares fetales, sin depender del diagnóstico histológico, y se utiliza para referirse tanto a las lesiones prenatales como a las postnatales.

Definición

Las MPCVA son anomalías congénitas que se caracterizan histológicamente por la presencia de quistes múltiples dentro del parénquima pulmonar.

Etiología

La patogenia de la MPCVA es incierta, pero varios estudios insinúan un patrón defectuoso de proximal a distal con alteración del epitelio. Esto se debe a la sobre proliferación y dilatación de los bronquiolos terminales con ausencia de alvéolos normales que se da por la interacción defectuosa entre el epitelio y el mesénquima subyacente, durante el desarrollo del pulmón. Como resultado, aparecen vías respiratorias no ciliadas y tejido pulmonar de arquitectura anormal con alvéolos defectuosos o ausentes que favorecen las infecciones recurrentes. Estos quistes están conectados al sistema bronquial normal que hace que se insuflen de aire postnatalmente, a excepción del secuestro extralobar.

En el desarrollo pulmonar normal, se han determinado cinco etapas: embrionaria (semanas 4 a 7), pseudoglandular (semanas 7 a 17), canalicular (semanas 16 a 25), sacular (semanas 24 a 38) y alveolar desde poco antes del nacimiento, extendiéndose hasta los primeros años de la vida. De forma simple se podría explicar como que distintas noxas, dependiendo del momento del desarrollo, su extensión y compromiso (ya sea de la vía aérea, trama vascular o ambas) pueden finalizar en diferentes malformaciones. Una extensa puede resultar en una agenesia pulmonar completa o parcial o pequeñas noxas con continuidad del desarrollo distal del árbol traqueobronquial, pulmonar y vascular explicarían los quistes broncogénicos.

La detención del desarrollo vascular pulmonar con mantención del crecimiento del árbol bronquial, irrigado por el sistema arterial sistémico que no involucionó, explican los secuestros. La disrupción del árbol traqueo bronquial en la fase pseudoglandular o canalicular, con mantención del sistema vascular, da la lesión quística más frecuente, que antes se conocía como malformación adenomatoidea

quística(MAQ). Esta tiene cuatro variantes y que algunos autores la señalan como la malformación congénita de la vía aérea manteniendo los otros términos de secuestro, quiste broncogénico, enfisema, etc. No es infrecuente encontrar lesiones híbridas que contienen elementos de MAQ y de secuestro por variantes en la génesis embrionaria. Existen otras lesiones periféricas del árbol bronquial y principalmente alveolar que se producen al término del desarrollo y que explican el enfisema lobar, actualmente denominado hiperinsuflación pulmonar.

Estudio

Con la ecografía prenatal moderna, la mayoría de las lesiones pulmonares anormales se pueden detectar a las 20 semanas de gestación. Las MPCVA aparecen como malformaciones microquísticas homogéneas hiperecogénicas o macroquísticas heterogéneas con quistes de apariencia hipoecogénica, en la ecografía fetal. Es preferible describir el cuadro que categorizarlo en un diagnóstico, por lo que los obstetras que interpretan las imágenes prenatales no deben intentar hacer un diagnóstico histológico. Esto se debe a que hay lesiones hiperecogénicas de MPCVA que, finalmente, corresponden a una atresia bronquial o a un enfisema lobar congénito. Lo importante es el volumen, su ubicación y ecogenicidad, la presencia de un suministro arterial sistémico, el desplazamiento mediastínico con o sin derrame pleural, ascitis u otros signos de hidrops que deben informarse en el ultrasonido.

Una vez diagnosticadas prenatalmente, estas lesiones son monitoreadas a intervalos regulares por el equipo obstétrico para detectar cualquier cambio en el tamaño, pesquisar la presencia de suministro arterial sanguíneo aberrante (lo que podría corresponder a un secuestro broncopulmonar o a las denominadas lesiones híbridas) y, lo más importante, detectar cualquier compromiso del feto ya sea por desplazamiento del mediastino, compresión del corazón o hidropesía fetal, debido al efecto de masa. En algunos centros, la RMN fetal se realiza de rutina después de detectar MPCVA en la ecografía prenatal. Las MPCVA tienden a aumentar de tamaño hasta las 26-28 semanas de gestación, alcanzando su meseta y con frecuencia se vuelven más pequeñas a partir de entonces. Hay varios índices predictivos de hidrops que miden la relación del tamaño de la lesión dividido por la cabeza fetal que si es mayor a 1.6 se asocia con un mayor riesgo de hidropesía y el otro índice relaciona el tórax a la lesión del feto. En las MPCVA con un quiste dominante se han usado derivaciones toracoamnióticas intrauterinas exitosas y para las microquísticas, el uso de esteroides tiene resultados alentadores.

Derivación

Lo más importante es que a los padres de estos niños se les debe indicar que la resolución del embarazo debe ser en un centro terciario con experiencia quirúrgica pediátrica ya que hay tres escenarios que se pueden presentar al nacer:

1. El ideal y la situación más frecuente es que estas MPCVA sean asintomáticas al nacer. Si la radiografía de tórax es normal los neonatos puedan ser dados de alta a su casa después del nacimiento, con la indicación de regresar para una tomografía computarizada con contraste intravenoso entre los 3 y 6 meses

de edad o antes en caso de presentar síntomas como diestrés respiratorio o infección, que deben ser explicados a los padres. Es importante destacar que, si en la radiografía de tórax, hay desviación de mediastino, se deben observar en la unidad de cuidados intensivos (UCI) neonatales y considerar la necesidad de cirugía precoz.

2. Menos frecuentemente la MPCVA es grande con desplazamiento mediastínico leve a moderado que en general presentan diestrés respiratorio al nacer por lo que requieren estabilización en UCI neonatal, estudio por imágenes y resección dentro de las primeras horas o días de vida, habitualmente por un abordaje abierto.
3. Excepcionalmente la MPCVA permanece muy grande hasta el momento del nacimiento, causando una desviación importante del mediastino, con o sin hidropesía. Estos niños deben obligatoriamente nacer por cesárea en un centro quirúrgico capaz de efectuar una lobectomía inmediata u, ocasionalmente, por el procedimiento “exutero intraparto”, ya que el recién nacido no puede ventilarse hasta que se le descomprima su tórax.

Incidencia

Antiguamente la prevalencia de MPCVA era entre uno por 25.000 a 35.000 nacidos vivos. En el momento actual, con el uso sistemático de la ultrasonografía obstétrica prenatal, asociado a la mejoría en la calidad de las imágenes, la prevalencia es de aproximadamente una en 7200 nacimientos en Europa y una por 2.500 a 2.700 en Norteamérica.

Tratamiento

En la era sin diagnóstico prenatal de MPCVA, este solo se realizaba cuando los pacientes presentaban, a diferentes edades de su vida, síntomas de diestrés respiratorio o más frecuentemente infecciones como neumonías graves que, a veces, evolucionaban en absceso pulmonar, o por neumonías a repetición en el mismo lóbulo, lo que hacía pensar y estudiar una malformación. Por lo tanto, la decisión de extirpar quirúrgicamente la lesión en esos niños no estaba en duda. Hoy, la mayoría de las MPCVA se diagnostican prenatalmente llegando, algunos centros, a una detección de al menos el 94% de los casos. Aunque la mayoría de los fetos con MPCVA permanecen asintomáticos, una pequeña proporción con lesiones muy grandes puede desarrollar desplazamiento mediastinal, hidropesía fetal y dificultad respiratoria en el nacimiento.

Al igual que en los adultos con MPCVA sintomática, la decisión del tratamiento de estos recién nacidos, es fácil ya que requieren cirugía más o menos urgente. Sin embargo, la mayoría de ellos son asintomáticos con radiografía en las que el mediastino aparece bien centrado, pero la recomendación del tratamiento definitivo sigue siendo controvertida. Algunos cirujanos optan por un abordaje no operatorio y expectante, con un seguimiento clínico y radiológico a largo plazo. Por el contrario, la mayoría prefiere la extirpación quirúrgica profiláctica antes de

que aparezcan los signos adversos de infección, diestrés respiratorio y eventual malignización. La decisión de optar por uno u otro está respaldada por estudios para cada uno de los grupos.

La cirugía, como se señaló anteriormente, tiene un manejo bien establecido en los sintomáticos que, obviamente, requieren de apoyo de una unidad de cuidados intensivos y la confirmación del diagnóstico mediante una tomografía computarizada, seguida de la extirpación quirúrgica. Sin embargo, como la mayoría de los niños con MPCVA nacen asintomáticos y como la sensibilidad de las radiografías de tórax para detectar malformaciones es solo de un 60%, es imprescindible realizar una tomografía computarizada entre los 3 y 6 meses como método de imagen definitivo para confirmar el diagnóstico postnatal de MPCVA.

Los que apoyan la cirugía en asintomáticos señalan que esta es técnicamente más fácil que a edades más avanzadas porque el lactante no ha presentado infección previa y tiene, por lo mismo, menor porcentaje de conversión y complicaciones. Además tiene la ventaja teórica de permitir más tiempo para compensar el crecimiento pulmonar y se basan en revisiones que han demostrado que la cirugía realizada en edades entre 3 y 6 meses previene infecciones (5 a 10 % que aumenta después de los 2 años a cifras entre 15 y 43%), neumotórax por ruptura de los quistes (1 a 5%) y malignización (1 a 3%). De todas maneras, dentro de este grupo hay cirujanos que mantienen un debate sobre cuál es el mejor momento para la cirugía (precoz antes de los 3 meses, versus tardía después de los 3 a 6 meses), vía de abordaje (videotoroscópica o abierta) y el tipo de resección (lobectomía versus segmentectomía).

La lobectomía toracoscópica es el gold standard internacional actual, ya que el problema más importante relacionado con la seguridad de la segmentectomía sigue siendo el riesgo de lesiones residuales después de la resección. Esto se debe a que las malformaciones no suelen ser visibles a simple vista y ,además, no son palpables por el cirujano en la toracoscopía tal como podría hacerse con un abordaje abierto que, indudablemente, es otra opción si no se tiene la experiencia ni los recursos necesarios. La segmentectomía solo puede ser aplicada en lesiones segmentarias pequeñas y bien definidas o en niños con enfermedad bilateral o multilobar.

Los que optan por no operar y hacer seguimiento a largo plazo argumentan que la cirugía profiláctica sería sobre tratar una “no enfermedad,” aumentar riesgo de complicaciones quirúrgicas como fístulas al no haber evidencias de malignización asociada. Ellos se basan en trabajos que demuestran la aparición de cáncer años después de extirpada la lesión. Además, con el procedimiento se pondría en riesgo el desarrollo neuronal del niño por el uso de anestesia en forma precoz y prolongada, ya que la auto regulación circulatoria del cerebro no es sensible a hipotensión en menores de 6 meses. Sin embargo, con la elección de esta opción se requiere seguimiento con tomografías computarizadas seriadas que aumentan los riesgos de la radiación.

Pronóstico

Teniendo en cuenta todos los aspectos, pareciera que la política de resección temprana entre los 3 a 6 meses para todas las MPCVA asintomáticas sea probablemente la mejor recomendación en la actualidad. Es importante que los distintos registros prospectivos como el del Midwest Pediatric Surgery Consortium: www.mwpssc.org o el International Congenital Lung Malformation Register: www.iclm.org evalúen las complicaciones a corto y largo plazo, ya sea para la conducta quirúrgica como la de observación, para dar así el mejor tratamiento basado en evidencia a los niños con esta patología compleja.

Lectura Recomendada

- 1. Lima M. Pediatric Thoracic Surgery. Bologna. Italy. Spriger-Verlag Italia, 2013.**
- 2. Kokila Lakhoo, Congenital lung lesions SPS 2015; 24 (4): 151-200.**

Polidactilia

Definición

Presencia de uno o más dígitos extra en una mano. (Figura 1).

Etiología

De aparición esporádica en la gran mayoría de los casos. Cuando se trata de polidactilia postaxial con dígito bien formado (no rudimentario) existiría alteración en el gen HOX.

Clasificación

Preaxial (radial), postaxial (ulnar) y central. A su vez, cada una tiene una subclasificación.

Edad de derivación

Desde el período de recién nacido

Tratamiento

Quirúrgico. Después de los 6 meses y siempre antes de los 2 años de vida. Polidactilia preaxial: mientras más distal es la duplicación, menos es la función comprometida. En el caso de polidactilia postaxial con dígito rudimentario, puede hacerse con anestesia local, al mes de vida.

Complicaciones

Preoperatorias: de ser operados posterior al tiempo adecuado, puede comprometerse la función.

Postoperatorias

Infección, sangramiento, neuroma, malos resultados cosméticos. En polidactilia preaxiales, específicamente: déficit de volumen, déficit de largo, inestabilidad articular, falta de oposición ; todo lo anterior llevará a una pinza inadecuada.

Pronóstico

Postaxial con dedo rudimentario: mejor pronóstico cuando existe escisión en la base que la antigua ligadura. Preaxial: mejor pronóstico si la cirugía se realiza antes de los 2 años, y duplicación es más distal. (Figura 1).

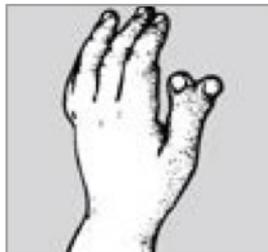


Figura 1. Polidactilia preaxial

Sindactilia

Definición

Corresponde a la fusión congénita de 2 o más dedos adyacentes. (Imagen 2).

Etiología

Falla en la apoptosis de los espacios interdigitales, de causa desconocida. Historia familiar en 15 - 40% (herencia autosómica penetrante de grado variable, si no hay otras causas). En Síndrome de Apert: desorden autosómico dominante, aunque la mayoría de los casos esporádico. Mutación en el gen FGFR2 en el cromosoma 10.

Clasificación

Simple o compleja: según compromiso óseo

Completa o incompleta: según comprometa los pulpejos

Edad de derivación: período de recién nacido.

Tratamiento

Es quirúrgico. 6 meses de edad: cirugía del primer y cuarto espacio interdigital
Antes de los 2 años: resto de los espacios interdigitales

Complicaciones

Preoperatorias: si son tardíamente operados Desviación del eje de crecimiento de los dedos largos Falla en el aprendizaje de patrones de movimiento

Postoperatorias

Compromiso vascular de uno de los dedos durante la cirugía Infección

Recidiva parcial por contractura cicatricial

En caso de cirugías tardías: incorrecto aprendizaje de patrones de pinza

Pronóstico

Bueno en pacientes no sindrómicos que son operados en la edad adecuada. Regular si se asocia a otras malformaciones óseas o son parte de síndromes genéticos como Sd. de Apert u otras acrocefalosindactilias o en sindactilias complejas versus simples.

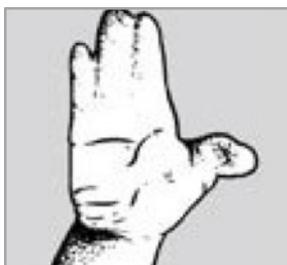


Figura 1. Polidactilia preaxial

Secuencia de bridas amnióticas

Definición

Espectro variable de anomalías congénitas asociadas a bandas amnióticas. Puede asociarse a manifestaciones craneofaciales, defectos de pared toracoabdominal, alteraciones viscerales o en extremidades.

Etiología

Desconocida. Existen 2 teorías:

Teoría intrínseca

Defectos internos del embrión con posibles alteraciones genéticas, que no son explicadas por la presencia de bandas amnióticas.

Teoría extrínseca

Bandas del saco amniótico se envuelven en el segmento, comprimen y cicatrizan.

Clasificación: de Patterson

1. anillo constrictivo simple
2. anillo constrictivo con deformidad distal
3. constricción con grado variable de fusión distal
4. disrupción intrauterina completa

Edad de derivación

Período de recién nacido.

Tratamiento

Quirúrgico, excepto tipo IV, en que la amputación fue intrauterina. Zetaplastías múltiples.

Indicaciones de cirugía

Tipo I puede esperar hasta los 2 ó 3 años, bajo observación. Tipo II y III cirugía pronta, según evolución.

Complicaciones

Preoperatorias: linfedema, compromiso vascular, compresión nerviosa
Postoperatorias: infección, restricción del crecimiento, recidiva

Pronóstico

Depende de la severidad de la alteración.

Otras malformaciones menos frecuentes

Agenesia o hipoplasia del pulgar

Anomalía poco frecuente que varía en su presentación clínica y severidad comprometiendo la función de la mano. Su tratamiento debe ser antes del año de edad y varía entre la mejora del aparato tendíneo y ligamentario hasta la

pulgarización. La más común es la desviación radial del menique. El tratamiento es quirúrgico. La edad de derivación es al momento del diagnóstico.

Mano hendida

Corresponde al déficit del rayo central de la mano asociado a una estrechez del espacio o sindactilia de los dígitos vecinos. La cirugía contempla el manejo de las sindactilias a partir de los 6 meses, la separación ósea y corrección de las contracturas.

Lectura Recomendada

- 1. Bauer B .Reconstruction of Microtia.
En texto. Plastic and Reconstructive Surgery. 2009;124(Supplement):14e-26e.**
- 2. Porter C ,Tan S .Congenital Auricular Anomalies: Topographic Anatomy, Embryology, Classification, and Treatment Strategies.
En texto Plastic and Reconstructive Surgery. 2005;115(6):1701-1712.**
- 3. Thorne C, Wilkes G. Ear Deformities, Otoplasty, and Ear Reconstruction. En texto. Plastic and Reconstructive Surgery. 2012;129(4):701e-716e.**

Malformaciones renales de número, de posición y de forma

Dra. María Teresa López S.

Riñón único

La presencia de un riñón único puede deberse a agenesia renal (ausencia congénita del riñón), a causa de una nefrectomía (por tumor o malformación urológica), o por una displasia renal multiquística. Esta condición de riñón único desde la edad pediátrica hace aconsejable considerar a estos pacientes monorrenos en forma especial, pensando que tienen que completar su desarrollo hasta la vida adulta. Además de existir una adaptación fisiológica a la pérdida de masa renal, se producen cambios morfológicos como la hipertrofia compensadora del riñón único, que puede llegar a incrementar su masa renal en un 50%, por lo que deben estar en control permanente, en especial por nefrología.

Clínica y diagnóstico

La agenesia renal es una condición asintomática que generalmente se descubre al realizar una ecografía prenatal o como hallazgo al realizar ecografías por otras dolencias. Se debe sospechar en pacientes con: síndromes cromosómicos; malformaciones genitales como hipospadias, testículos no descendidos, atresia vaginal, útero bicornio, entre las más frecuentes; alteraciones urinarias como reflujo vésico ureteral; alteraciones esqueléticas como acortamiento de extremidades; alteraciones cardiovasculares y gastrointestinales como defectos de tabique y atresia de esófago.

Tratamiento

Una vez realizado el diagnóstico se debe evaluar el riñón contra lateral para conservar su funcionamiento. Debe entrar al plan de pacientes monorrenos que, por lo general, lo lleva nefrología. En él se sigue en forma anual con exámenes de función renal y ecografía.

Pronóstico

Para conservar en buenas condiciones un riñón único se debe educar a los padres y al paciente, además de entregarle ciertas recomendaciones como:

- Beber agua en abundancia, en especial al realizar deportes, cuando está expuesto al sol o hace calor.
- Si tiene síntomas de infección urinaria consultar de inmediato.
- Consumir con precaución agentes antiinflamatorios no esteroideos, para evitar la nefropatía por analgesia.
- Tratar de evitar deportes de contacto físico o utilizar protector, recordar que la causa más frecuente de lesión renal son los accidentes, especialmente los automovilísticos o en bicicletas.
- Tener presentes otros factores de riesgos que pueden causar daño renal como la radioterapia en la zona o algunos medicamentos utilizados en quimioterapias.
- Control prematuro y permanente de ciertas enfermedades que producen daño renal como diabetes, hipertensión arterial, etc.
- Control nefro-urológico 1 vez al año.

Riñón en herradura

El riñón en herradura es una anomalía anatómica, en la que se presentan fusionados ambos polos renales inferiores dando el aspecto de una herradura con la abertura hacia arriba.

El riñón fusionado se ubica en hipogastrio debajo de la raíz de la arteria mesentérica inferior, la que se ha descrito como la responsable de detener el ascenso normal de este órgano. Los uréteres pasan por encima y por delante del tejido que une ambos riñones pudiendo tener una inserción más alta. Esta anomalía de fusión se presenta en uno de cada 400-500 nacimientos, siendo más frecuente en varones en razón de 2:1.

Clínica

Las personas que presentan esta anomalía suelen ser asintomáticas, pero ciertos casos pueden presentar complicaciones como cálculos renales, hidronefrosis e infecciones urinarias a repetición. Por su ubicación y estar menos móviles, tienen a presentar más trauma renal. También se ha descrito el riesgo de malignización con el desarrollo de tumores de este tipo. Por lo tanto, la clínica va a estar asociada de acuerdo a la complicación que presente.

Diagnóstico

Generalmente es incidental, como consecuencia del estudio de alguna patología abdominal o urológica. Una vez diagnosticado se puede estudiar con tomografía axial computarizada y/o uroresonancia

Tratamiento

En sí mismo el riñón en herradura no es patológico por lo que no requiere tratamiento. Solo se tratarán según sus posibles complicaciones.

Complicaciones

Reflujo vésico ureteral; estenosis pieloureteral; infección urinaria; litiasis renal (existe aumento del riesgo de padecer litiasis por la infección y estasia piélica); riesgo de traumatismo del istmo; riesgo de tumor renal (nefroblastoma); incremento de hipertensión arterial secundaria por cicatrices renales.

Pronóstico

Es bueno en la mayoría de los casos. Si fue diagnosticado en forma incidental, lo más probable es que no tenga transcendencia. Si presentó alguna complicación y fue tratada, debe permanecer en control urológico, ojalá anual hasta la pubertad.

Riñón ectópico

Definición

Es aquel que se encuentra congénitamente fuera de su posición normal debido a un defecto de la migración del esbozo renal durante el desarrollo embrionario. Puede encontrarse un riñón ectópico en región pelviana, ílfaca, abdominal, torácica, contra lateral o cruzada.

Clasificación

Se basa en la posición del riñón dentro del retroperitoneo, generalmente es más pequeño que el normal y puede no tener la forma habitual debido a la presencia de lobulaciones.

Clínica

La mayoría son clínicamente asintomáticos. Los síntomas más frecuentes son molestias abdominales imprecisas que llevan a realizar una ecografía que realiza el diagnóstico como hallazgo. Pueden presentar un uréter ectópico y dar incontinencia urinaria, especialmente en niñas. También pueden presentar cólicos ureterales que pueden ser secundarios a una litiasis y síntomas de infección urinaria.

Diagnóstico

Se realiza cuando una ecografía o un urograma excretor no visualiza el riñón en su posición normal. Se puede complementar con cintigrama nuclear (DMSA); TAC con contraste que puede detectar casos infrecuentes o, también se puede utilizar, la uroresonancia

Tratamiento

Se realiza según la complicación o patología asociada (hidronefrosis, litiasis, incontinencia, etc.)

Pronóstico

El riñón ectópico no presenta una mayor susceptibilidad a la enfermedad que el que se encuentra en posición normal, excepto por el desarrollo de hidronefrosis o litiasis urinaria. Debido a la rotación del riñón puede ocasionar una alteración del drenaje urinario. También los casos ectópicos pueden correr mayor riesgo de lesión por contusiones abdominales debido a que no están protegidos por la parrilla costal. Mencionar que es importante su seguimiento durante el embarazo.

Lectura Recomendada

1. Wein A, Kavoussi L, Novick A, Partin A, Peters G, editores. Campbell - wals urología. Tomo iii. 10ª ed. Editorial medica panamericana; 2015.
2. Sadler TW. Embriología médica langman. 13ª ed. Wolters kluwer; 2016
3. King L. Fetal hydronephrosis. Mayo clin proc. 1995;70(6):601-2
4. Málaga S, Antón M. La problemática del riñón único en la infancia. Bol pediatr. 1997;37:67- 72.s: m olaya guerrero; pediatric 1997: 37: 67-72 la problemática del riñón único en la infancia. Cavagnaro F. Riñon y deportes. Rev. Chil pediatr. 2006; 77(2):185-188

Definición

Se emplea el término de malrotación intestinal para englobar a todos aquellos defectos de fijación y rotación del intestino medio. Mientras que se entiende por vólvulo de intestino medio a la emergencia quirúrgica en la que se produce una torsión anti-horaria de este producto de una predisposición dada por la inadecuada rotación (y fijación) intestinal. Estudios en autopsias han revelado que entre el 0,5 a 1% de la población tiene un grado de malrotación. Sin embargo, la malrotación sintomática se presenta en 1 de cada 6.000 pacientes.

Etiología

En el desarrollo embrionario el intestino primitivo se divide en tres porciones: anterior, media y posterior. Los límites del intestino medio van desde las últimas porciones del duodeno hasta los 2/3 proximales del colon transversal. A su vez, este se subdivide en un asa duodeno-yeyunal o cefálica, y un asa ceco-cólica o caudal.

Durante la 6^o a la 10^o semana de gestación, el intestino medio abandona la cavidad abdominal debido a un crecimiento excesivo para luego volver a ingresar, etapa conocida como hernia umbilical fisiológica. La teoría más aceptada afirma que este rota en sentido anti-horario siguiendo como eje a la arteria mesentérica superior, responsable de la irrigación del segmento.

En la etapa I se da una rotación en 90° dentro de la hernia umbilical fisiológica.

En la etapa II, se produce una rotación en 180° durante el regreso a la cavidad abdominal, completando así una rotación total de 270°.

En la etapa III el ciego desciende desde el nivel sub-hepático hasta la posición final en la fosa ilíaca derecha.

Así, el intestino medio queda fijo gracias a su mesenterio, desde el ángulo de Treitz en la unión duodeno-yeyunal a la izquierda de la línea media hasta el ciego en el cuadrante inferior derecho. Adicionalmente hay patologías que por definición se presentan con malrotación, como son la gastrosquisis, onfalocelo y hernia diafragmática congénita.

Clasificación

Los defectos de malrotación y fijación pueden clasificarse de acuerdo con la etapa en la que se interrumpió el desarrollo embrionario normal (Tabla 1):

- **No-rotación:** Si se interrumpe el proceso en la etapa I se produce la no-rotación. En este caso el asa duodeno-yeyunal no se posiciona a la izquierda, ni el ciego en el cuadrante inferior derecho. Esta situación configura un mesenterio de base angosta, que en algunos pacientes se puede hacer crítico, condicionando a la torsión del intestino y formación del vólvulo.
- **Rotación incompleta:** La interrupción en la etapa II conlleva a una rotación incompleta, que es causa frecuente de obstrucción duodenal. Bandas peritoneales (de Ladd) transcurren entre el ciego mal posicionado hacia el mesenterio, comprimiendo la tercera porción duodenal de forma extrínseca.

Dependiendo de cuánto alcanzó a rotar el intestino, será la configuración final del mesenterio, existiendo posibilidad de vólvulo si hay una base muy angosta que predispone a la torsión intestinal. Adicionalmente, pueden ocurrir herniaciones internas que rotan de forma incompleta si el asa duodeno-yeyunal no rota, pero el asa ceco-cólica sí lo hace. Se puede dar la situación en que el intestino delgado sea atrapado por el mesocolon, creando una hernia (paraduodenal) mesocólica derecha.

- Fijación incompleta: Se puede formar un bolsillo potencial para la formación de una hernia cuando el mesoduodenal, y los mesocolon derecho e izquierdo no logran fijarse al retroperitoneo. Si el mesocolon descendente entre la vena mesentérica inferior y su fijación parietal posterior no se logra fijar, el intestino delgado podría pasar a través de esta área cuando está migrando hacia el cuadrante superior izquierdo. Esto crea una hernia mesocólica izquierda, con posible atrapamiento y estrangulación del intestino delgado. Si el ciego no consigue fijación, podría producirse un vólvulo que involucrase al íleon terminal, ciego y el colon ascendente.

Clínica - diagnóstico

El espectro clínico de la malrotación puede ir desde ser una condición completamente asintomática, causar obstrucción intestinal superior por compresión extrínseca de bandas peritoneales anómalas, o la aparición del catastrófico vólvulo de intestino medio. La mayoría de los pacientes (50 - 75%) con malrotación debutan en el período neonatal. Incluso hay reportes de vólvulo de intestino medio prenatal. Al cumplir el año de edad, el 90% de los pacientes con malrotación han presentado manifestaciones clínicas. Series recientes han mostrado un aumento de detección de malrotación intestinal y vólvulo de intestino medio en pacientes adultos.

Los vómitos biliosos son la característica principal de la malrotación (70% en menores de 2 años, 50% en mayores de un año). Otros síntomas incluyen dolor abdominal, diarrea intercalada con constipación, anorexia, irritabilidad, retraso del crecimiento, hemorragia digestiva y fiebre. Incluso en pacientes mayores con cuadros crónicos se han diagnosticado cuadros psicosociales.

La radiografía contrastada de esófago-estómago y duodeno es la técnica de elección alcanzando una sensibilidad del 93-100%. En condiciones normales la "C" duodenal debe cruzar la línea media y situarse a la izquierda de la columna vertebral, a un nivel igual o superior al píloro. La ultrasonografía es de utilidad, a pesar de contar con falsos positivos, en ella se busca la inversión en el patrón entre la arteria mesentérica superior y la vena mesentérica superior.

Edad de derivación

Todo recién nacido o lactante con vómitos biliosos debe ser referido con prontitud al cirujano pediatra. Adicionalmente, todo paciente con dolor abdominal recurrente debe ser estudiado con radiografía de esófago-estómago-duodeno a fin de descartar malrotación intestinal.

Tratamiento

Desde 1930 la cirugía más aceptada es el procedimiento de Ladd, que consiste en la detorsión en sentido anti-horario del intestino, la división de las bandas peritoneo-

duodenales, ampliación de la raíz del mesenterio para evitar las recurrencias, y apendicectomía profiláctica, con el fin de evitar dudas diagnósticas en caso de presentar una apendicitis posterior. Finalmente, el intestino se ordena dejando a la derecha de la cavidad abdominal el intestino delgado, y a la izquierda el intestino grueso (como en el estado original de no-rotación). Estudios han demostrado que no es necesario agregar procedimientos de fijación. En los últimos años se ha llevado a cabo el procedimiento de Ladd mediante cirugía laparoscópica. En el caso de encontrar un vólvulo de intestino medio con necrosis, existen alternativas a la resección intestinal masiva, sobre todo si la vitalidad no puede confirmarse. Una opción recomendable es realizar una laparotomía contenida con un procedimiento de re-evaluación (second look) a las 48-72 hrs. para delimitar la necrosis.

Indicaciones de cirugía

Todo paciente con diagnóstico de malrotación intestinal sintomática debe ser intervenido por la posibilidad de desarrollo de vólvulo de intestino medio. En las asintomáticas, que se presentan por hallazgo en ecografías solicitadas por alguna otra razón la indicación puede no ser clara (Fig. 2).

Complicaciones

a. Pre- Operatorias: Las complicaciones de los defectos de fijación y rotación intestinal incluyen la obstrucción duodenal por bandas de Ladd, la presentación de un vólvulo de intestino medio y la obstrucción intestinal producto de una hernia interna. Las bandas de Ladd se manifiestan de forma aguda principalmente en lactantes, con vómitos explosivos habitualmente biliosos, si la obstrucción es distal a la ampolla de Vater. En niños mayores, las bandas de Ladd crónicas se presentan a través de vómitos biliosos, dolor abdominal intermitente y retardo del crecimiento. El vólvulo de intestino medio se caracteriza de por vómitos biliosos y dolor abdominal difuso. Posteriormente se agrega melena debido a la isquemia intestinal. Si sobreviene necrosis intestinal el paciente estará aletargado y aparecerán síntomas y signos de shock. En su forma crónica, el vólvulo de intestino medio se comporta como dolor abdominal recurrente asociado a malabsorción. Las hernias internas se manifiestan habitualmente de forma crónica a través de dolor abdominal intermitente, con un tránsito entre la diarrea y la constipación.

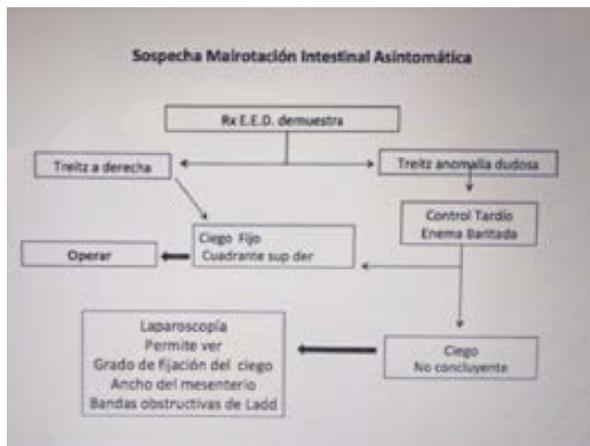
b. Post- Operatorias: La complicación más temida es la recidiva del vólvulo de intestino medio. Sin embargo, es una situación rara, con una incidencia actual cercana al 1% de todos los pacientes operados. En ese sentido es más frecuente la ocurrencia de obstrucción intestinal por bridas, que puede estar presente en el 5 – 25% de los niños sometidos a cirugía de Ladd. De todas maneras, ante la gravedad de volver a presentar un vólvulo, debe sospecharse la presencia de esta entidad en todos aquellos que fueron sometidos a cirugía por malrotación y que presenten dolor abdominal recurrente y sintomatología obstructiva, como en el primer episodio.

Pronóstico

El pronóstico va a depender de la vitalidad del intestino en caso de presentar vólvulo. Si el niño ha sufrido retraso diagnóstico y terapéutico, la morbilidad y mortalidad se ve aumentada. El desarrollo de síndrome de intestino corto va a comandar el futuro del paciente, aumentando la morbi-mortalidad de aquellos que han logrado sobrevivir al vólvulo de intestino medio.

Tabla 1. Clasificación de las anomalías de rotación del intestino medio

Tipo	Defecto	Obstrucción
Ia	No rotación	Víhulo Intestino medio
Ia	Falta rotación duodeno, rotación colon normal	Obstrucción duodenal por bandas
Ib	Rotación inversa de duodeno y colon	Obstrucción colon transverso por mesenterio duodenal
Ic	Rotación inversa duodeno, colon rota normal	Bolsa mesentérica derecha (obstrucción)
IIa	Rotación normal duodeno colon no rota	Víhulo Intestino medio
IIb	Fijación incompleta del ángulo hepático colon	Obstrucción por bandas de Ladd
IIc	Fijación incompleta ciego y su mesenterio	Víhulo de ciego
IIId	Hernias internas	Hernia paraduodenal



Lectura Recomendada

1. Coffey JC, O'Leary DP. The mesentery: structure, function, and role in disease. *Lancet Gastroenterol Hepatol.* 2016;1:238-47
2. Mesa D., Corrales JC., Ceciliano N. Malrotación intestinal: estudio comparativo entre hallazgos clínicos, radiológicos e intraoperatorio. *Acta pediátr. costarric* 1999; 13 (1): 27-32 [online Scielo]
3. Bill AH. Malrotation of the Intestine. En Ravitch M, Welch K, Benson C, Aberdeen E., Randolph J. editores, *Pediatric Surgery*, Chicago-London Yearbook Medical Publishers, Inc. 1982. p. 912-

Introducción

El uso rutinario de la evaluación ecográfica durante el embarazo ha aumentado progresivamente en el último tiempo. Dicha herramienta ha logrado definir cuán frecuentes son las anomalías del sistema urinario con una incidencia del 1- 2% de todos los embarazos, según estudios realizados en grandes poblaciones. Este sería el segundo sistema más comprometido con un 20%, luego de las patologías del sistema nervioso central que cupan el 50% de los diagnósticos de enfermedades detectadas en el embarazo.

La importancia del diagnóstico antenatal radica en lograr un consejo adecuado y apoyo a los padres frente a esta situación de estrés que significa el hallazgo de una alteración anatómica en el embarazo en desarrollo. A la vez, se debe intentar identificar la población en riesgo de deterioro de función renal y que eventualmente requiera un manejo precoz. Este manejo es rara vez en período antenatal, pero si en período postnatal inmediato donde se debe velar por protección, evaluación y manejo adecuado, según patología diagnosticada.

Evaluación prenatal

La exploración ecográfica durante el embarazo está protocolizada con un mínimo de 3ecografías: una durante el primer trimestre para confirmar edad gestacional, luego otra en el segundo trimestre para evaluación anatómica-morfológica y, finalmente, una tercera que coincide con el último trimestre del embarazo. Desafortunadamente, en la población del área sur de Santiago muchas veces se omite la evaluación del segundo trimestre, por lo tanto, muchos hallazgos corresponden a embarazos sobre 32 semanas.

En la definición de hallazgos ecográficamente patológicos existen diferentes criterios, pero la mayoría de los investigadores ha llegado a consensuar que la presencia de dilatación de la pelvis renal en su diámetro anteroposterior (DAP) sobre 4 mm antes de las 33 semanas de gestación y sobre 7 mm en embarazos mayores o iguales a 33 semanas tienen un riesgo estadístico significativo de presentar una patología urológica obstructiva y/o refluente. Este hecho amerita un seguimiento durante el embarazo y en la vida postnatal. Este es el mayor criterio de ingreso a protocolos de seguimiento que van desde el 1° día hasta el primer año de vida.

Otros hallazgos ecográficos importantes son: la dilatación uni o bilateral, el compromiso en la cantidad de líquido amniótico según edad gestacional, la visualización del uréter (que siempre es considerado patológico), presencia de megavejiga, ureterocele, etc.

Manejo prenatal

Está fundamentalmente dirigido a un seguimiento ecográfico periódico. Excepcionalmente, se requerirá de algún tipo de procedimiento invasivo, cuando que se trate de una patología que signifique riesgo vital y/o daño renal severo, entonces, se considerará una intervención antenatal. Ejemplo de ello sería una patología bilateral u obstrucción severa en el tracto de salida como las valvas de uretra posterior. Sin embargo, toda acción dependerá de la severidad y edad gestacional del diagnóstico.

Dentro de las intervenciones prenatales, se consideran algunos de los siguientes procedimientos,

- Aspiración repetida de orina fetal mediante punción.
- Shunt vésico-amniótico que corresponde a un tipo de drenaje permanente de orina desde la vejiga del feto a la cavidad amniótica.
- Nefrostomía: drenaje permanente entre la pelvis renal fetal y la cavidad amniótica.
- Fetoscopia
- Cirugía intrauterina (valvas uretra, mielomeningocele)
- Adelantar el parto cuando las condiciones de madurez pulmonar lo permitan para hacer viable la sobrevivencia del feto.

Los resultados son variables y depende de cada equipo de trabajo perinatal. Sin embargo, ninguno de estos procedimientos está indicado cuando se trata de patología unilateral o cuando el tracto urinario inferior no está comprometido.

Manejo postnatal

Cuando un recién nacido (RN) cumple con los criterios de ingreso mencionados a este protocolo de seguimiento, se instruye a la madre y al equipo ginecológico y neonatal tratante para:

1. Iniciar quimioprofilaxis desde el día 1 de nacimiento para evitar la presencia de infección urinaria que agrava el eventual daño renal de este grupo de riesgo. Se utiliza Cefadroxilo 10-15 mg por kilo de peso al día, en una o dos dosis dependiendo de las características y hallazgos del seguimiento ecográfico.
2. Evaluación ecográfica postnatal en la primera semana de vida, idealmente posterior a las 48 hrs de recién nacido dado el período de oliguria fisiológica que puede llevar a error diagnóstico subvalorando una hidronefrosis de importancia en un RN deshidratado. Frente a la sospecha de hidronefrosis severa o compromiso vía urinaria baja se debe evaluar precozmente, sin esperar estas primeras 48 horas (ejemplo diagnóstico de megavejiga, con alta sospecha de valvas de uretra posterior).
3. Evaluación por urólogo infantil, prenatal para orientación parental y postnatal para determinar protocolo a seguir.
4. El protocolo de evaluación está basado fundamentalmente en seguimiento ecográfico en la primera semana de vida y luego al 1, 3, 6 y 12 meses.

5. De acuerdo a los hallazgos y progresión, positiva o negativa, de la dilatación se evaluará la necesidad de realizar exámenes complementarios invasivos.
6. Frente a una dilatación pélvica mayor de 15 mm (hidronefrosis), y/o un adelgazamiento del parénquima y/o una dilatación de cálices importante se debe evaluar con un cintigrama renal dinámico (MAG3, DTPA) para descartar o confirmar patología obstructiva. Este examen tiene su mayor validez después de las 3 semanas de vida.
7. El segundo examen invasivo es la uretrocistografía miccional que está indicada frente a la sospecha de reflujo vésico ureteral (RVU). Nuestro grupo de trabajo lleva más de 15 años de seguimiento, lo que en evaluaciones periódicas nos ha llevado a plantear criterios de sospecha para realizar este examen fundamentalmente en la visualización de uréter en la ecografía renal y vesical, dilataciones intermitentes de hidronefrosis superior a los 12mm. La indicación de este examen también ha sido un punto controversial en los diferentes grupos de estudio.

El objetivo fundamental de este seguimiento es lograr diferenciar dilataciones patológicas que conlleven un riesgo importante de daño renal, por lo que se intenta encasillar a estos lactantes en uno de tres grandes grupos predefinidos:

1. **Hidronefrosis transitoria (HT):** dilataciones detectadas prenatalmente, pero que desaparecen al nacer o durante el período de seguimiento hasta el año de vida. Sin factores de riesgo para sospecha de RVU ni patología obstructiva.
2. **Hidronefrosis no patológica (HNP):** dilataciones que persisten sobre el año de vida, pero que se ha descartado RVU (UCG negativa) y patología obstructiva (cintigrama renal dinámico negativo para obstrucción).
3. **Hidronefrosis patológica (HP):** Se sospecha y certifica una patología específica que seguirá su resolución de acuerdo a cada protocolo en particular. El diagnóstico de mayor frecuencia y de resolución quirúrgica en este grupo es la obstrucción pieloureteral (OPU).

Lectura Recomendada

1. Baskin L. Prenatal hydronephrosis. En: Baskin L, Kogan B. Editores. Handbook of pediatric urology. 2nd ed. Lippicott williams & wilkins; 2005. P. 11-21

2.- Fefer S. Hidronefrosis prenatal. En clínicas pediátricas de norteamérica, volumen 53, 2006. P. 429-447

3.- Peters C., "urologic perinatal", en urology campbell-wash, 9th edition 2009, pp. 3176-3197 4.- Letelier N., revista chilena de urología. 1998

Definición

La cicatrización es el proceso que se inicia desde el minuto en que ocurre una lesión de la piel y se divide en cuatro fases que se superponen entre sí. Ellas son:

Hemostasia (día 1 a 6)

Inflamatoria (día 1 al 6)

Proliferativa (día 4 a la 3^a semana)

Maduración- remodelación (3^a semana hasta uno a dos años).

Todo este proceso tiene el fin de restituir la integridad cutánea que alcanza al día 60 el 80 por ciento de la fuerza tensil de la piel.

Existen tres tipos de cicatrización en una herida:

- **Primaria:** Aquella en la cual se afrontan los bordes de la herida a los pocos minutos u horas de haberse producido. En este grupo se incluyen casi todas las heridas quirúrgicas.
- **Secundaria:** Aquella que se deja cicatrizar mediante su propia epitelización y contracción. En este grupo se incluyen la mayoría de las heridas por quemaduras.
- **Primaria diferida o terciaria:** Aquellas heridas subagudas o crónicas a las que, luego de realizar debridamiento y retiro de material desvitalizado y fibrinoso, se afronta, convirtiéndose en una herida de cierre “primario”.

Etiología

La cicatrización patológica corresponde a cualquier anomalía en el proceso normal, sumado a factores propios del paciente y también ambientales respecto del cuidado de la herida lo que tendrá como resultado una alteración de esta.

Los factores propios del paciente incluyen:

- **Edad:** Se ha reportado que los queloides se desarrollan más frecuentemente en la segunda década de vida.
- **Género:** Las mujeres presentan un riesgo 4:1 mayor que los hombres para desarrollar queloides.
- **Genéticos:** Predisposición a desarrollar cicatrices patológicas, tipo de piel (raza negra tiene más propensión a desarrollar queloides, mientras que no hay casos descritos en pacientes albinos).
- **Comorbilidades:** Diabetes, Enfermedad Renal Crónica, Inmunodeficiencia, Desnutrición, Senilidad.
- **Drogas/Medicamentos:** Tabaco, esteroides, agentes antineoplásicos.

Los factores propios de la herida que influyen en la cicatrización incluyen:

- Infección.
- Herida crónica.
- Radioterapia.
- Humedad.
- Localización: La zona de cara y cuello son sitios en que más frecuentemente se desarrollan queloides.

Clasificación

Las cicatrices patológicas se clasifican característicamente en 2 tipos:

- Cicatrices excesivas: queloides, hipertróficas
- Cicatrices insuficientes: deshiscencia, pioderma gangrenoso, inestables.
- Cicatrices inestéticas: aquellas que tuvieron una cicatrización normal, pero no lograron un resultado cosmético aceptable y que requieren revisión.

Edad de derivación

Al momento del diagnóstico.

Diagnóstico

Cicatrices hipertróficas: Es clínico. La cicatriz se identifica solevantada y abundante pero respetando siempre los límites de la original. Puede desarrollarse en entre un 5-15% de las heridas, más frecuentemente en áreas de tensión o en zonas de flexión.

Cicatrices queloides: Es clínico. El crecimiento de la cicatriz es exagerado, sobrepasando los bordes de la herida original. Habitualmente se asocia a heridas más profundas y tienden a recidivar mucho más, de manera que se aconseja un manejo multimodal.

Tratamiento

El primer aspecto a tener en cuenta con respecto al tratamiento de cicatrices patológicas es la prevención, identificando heridas y pacientes que tengan riesgo o antecedentes de desarrollar cicatrices hipertróficas. De esta manera, se puede planificar el manejo de la herida y evitar las condiciones que favorecen el desarrollo de queloides (afrentamiento tenso, infección, etc).

Las cicatrices hipertróficas habitualmente mejoran con compresión a excepción de aquellas que producen alteración funcional de articulaciones, en cuyo caso, dependiendo de maduración de la cicatriz y de impotencia funcional, podría manejarse con terapia kinesiológica o de manera quirúrgica realizando una Z-plastia u otra alternativa.

Las cicatrices queloides requieren de un manejo combinado de cirugía, inyección intralesional de corticoides y compresión.

Lectura Recomendada

1. Jeffrey E. Janis. Essentials of Plastic Surgery. 2° Ed: CRC press, Taylor & Francis Group. 6000 Broken Sound Parkway NW, Suite 300 Boca Raton, FL 33487-2742. 2014.

2. Michael AI, Ademola SA, Olawoye OA, Iyun AO, Adebayo W, Oluwatosin OM. Pediatric keloids: A 6-year retrospective review. *Pediatr Dermatol.* 2017 Nov;34(6):673-676. doi: 10.1111/pde.13302. Epub 2017 Oct 11.

3. Heppt MV, Breuninger H, Reinholz M, Feller-Heppt G, Ruzicka T, Gauglitz GG. Current Strategies in the Treatment of Scars and Keloids. *Facial Plast Surg.* 2015 Aug;31(4):386-95. doi: 10.1055/s-0035-1563694. Epub 2015 Sep 15.

Definición

Una herida es una solución de continuidad del tejido previamente indemne, provocada por distintos agentes y/o fuerzas.

Una herida aguda es la que sigue la evolución fisiológica esperada desde su ocurrencia hasta la cicatrización, sea con intervención médica o en forma espontánea; y se convierte en crónica cuando su fisiología se ve alterada, interrumpiendo su historia natural.

Etiología

Las heridas pueden clasificarse de diferentes puntos de vista, según su aspecto, según el agente, según la profundidad, según la pérdida de sustancia, según si penetra en alguna cavidad o compartimento y según el grado de contaminación. En general, es conveniente usar 2 o 3 de estos puntos al describirlas, por ejemplo, herida mejilla izquierda contusa cortante superficial contaminada. Esto permite entender bien el escenario y proyectar las acciones futuras para obtener el mejor resultado posible.

A) Según aspecto y mecanismo de la herida

1. Contusa: bordes irregulares con tejido macerado y diferente grado de vitalidad en ellos. Su mecanismo es compresivo con elemento romo, por golpe, compresión o atrición.
2. Cortante: con borde neto, perpendiculares a los planos profundos, o con borde a bisel oblicuo en el que queda más tejido en un labio.
3. Abrasiva o Erosiva: pérdida irregular de las capas de la piel en mayor o menor proporción. En algunas zonas puede ser superficial y en otras profunda. Su mecanismo es el roce o fricción sobre una superficie sólida, "rasmillón".
4. Punzante: es una herida en general pequeña, puntiforme, que calza con el elemento que penetra la piel.
5. Avulsión: son heridas en la que la piel se desprende por completo, involucra la pérdida de tejido por un mecanismo de tracción.
 - 5.A Colgajo: son heridas en la que la piel se desprende parcialmente, quedan sujetas en un segmento a través del que reciben irrigación del trozo de piel desprendido.
6. Mutilante: involucra el concepto de avulsión o destrucción no recuperable de tejidos con secuelas importantes en la zona lesionada.
7. Compleja: involucra el concepto de lesión de piel más otros tejidos u órganos como una lesión tendinea, nerviosa u ósea.
8. Quemaduras: describe principalmente un mecanismo que puede ser térmico, químico o mecánico (roce).
9. Mixtas: contusa-cortante, contusa-erosiva, corto-punzante.

B) Según Agente

1. Por objeto cortante.
2. Por objeto contuso.
3. Por objeto punzante.
4. Por arma de fuego
5. Por mordedura de animal.
6. Por químicos.
7. Por temperatura.
8. Por electricidad.
9. Por radiación.

C) Según profundidad en la piel:

1. Superficial: Epidermis-Dermis.
2. Profunda: Más allá de la Dermis

D) Según pérdidas de tejido:

1. Sin pérdida de tejido.
2. Con pérdida de tejido.

E) Según si penetra en alguna cavidad o compartimento.

1. No penetrante.
2. Penetrante.

F) Según grado de contaminación:

1. Herida Limpia: Condiciones estériles. No está propensa a infectarse.
2. Herida Contaminada: Contacto claro o salida de secreción de una cavidad o se violan las técnicas asépticas.
3. Herida Limpia-Contaminada: Contacto mínimo con cavidad digestiva, respiratoria, urinaria.
4. Herida Sucia: Calle o ambiente externo.
 - 4.1 Sucia- contaminada: Presencia de bacterias, sin invadir tejido que no se están multiplicando). < 6hrs evolución sin tratamiento.
 - 4.2 Sucia- colonizada: Presencia de bacterias que se están multiplicando, pero sin provocar reacción en el huésped. > 6hrs evolución sin tratamiento.
 - 4.3 Sucia- infectada: Presencia y depósito de bacterias en el tejido (invasión), que se están multiplicando y provocando una reacción en el huésped (inflamación, secreción purulenta)

Fisiopatología

Producida una herida, se activan diversos mecanismos que promueven la cicatrización y la restitución de la arquitectura cutánea a un estado similar al previo. Estos se han dividido en 4 fases con fines académicos, pero se sabe que dichos procesos ocurren en forma traslapada, superponiendo sus acciones.

Fase de hemostasia: se basa en un esfuerzo coordinado de las plaquetas, los factores de la coagulación y el endotelio vascular para detener la hemorragia. La vía del factor

tisular (o extrínseca) inicia la cascada de la coagulación, que favorece la agregación plaquetaria y la activación de estas.

Fase de inflamación: la vasoconstricción inicial que forma parte de la hemostasia se revierte, produciéndose vasodilatación y aumento de la permeabilidad vascular; que permite la llegada de neutrófilos (encargados de fagocitar bacterias y debridar) y de monocitos, que se convierten en macrófagos, los que modulan la respuesta inflamatoria local y sistémica y reclutan citoquinas y factores de crecimiento. Este equilibrio prepara a los tejidos para la siguiente fase.

Fase de proliferación: se basa en la granulación, que es un tejido suave, rojo y brillante, compuesto de fibroblastos y células endoteliales, que llegan al lecho de la herida entre el 5to y 7mo día. El tejido granulatorio provee de una plataforma húmeda y bien vascularizada para la epidermización, que se produce desde los bordes y a partir de los anexos (folículos pilosos, sebáceos) que son inclusiones epidérmicas dentro de la dermis con queratinocitos, que van cubriendo la herida.

Fase de remodelación: esta fase se caracteriza por la producción y degradación de matriz extracelular, reemplazando el colágeno tipo III -característico del tejido de granulación- por colágeno tipo I, que provee una mayor fuerza tensil.

Clínica – diagnóstico

Las manifestaciones clínicas de una herida pueden ser tan diversas como las muchas formas que existen para generarla. En la anamnesis es importante determinar: el mecanismo, el tiempo transcurrido, los tratamientos realizados, las lesiones asociadas, la edad, el peso, las alergias, vacunas, las enfermedades concomitantes y las cirugías previas. En el examen físico lo más importante es establecer el estado general del paciente antes de evaluar la lesión. Inspección de la herida, idealmente en un box acondicionado para procedimientos y considerando lo siguiente: -presencia de sangrado activo (urgencia en una herida)-ubicación y extensión- profundidad aparente -presencia de tejido desvitalizado -lesiones asociadas. Una vez evaluados estos puntos, existen las condiciones para definir un diagnóstico y establecer el manejo que se seguirá.

Edad de derivación

Si no se dispone de los medios necesarios para curarla en lugar de Atención Primaria en el que se consulta, se debe derivar de inmediato al Servicio de Urgencia más cercano que tenga mejores condiciones para su resolución.

Tratamiento

Las opciones de tratamiento se pueden dividir, con fines didácticos en dos grandes grupos, caracterizados por la conducta médica que se tomará frente a cada herida.

Un grupo es el de las lesiones que son afrontadas para obtener cicatrización primaria (primera intención) y, el otro, es el de las heridas que se manejan para obtener cicatrización secundaria (segunda intención). En cualquiera de los dos casos, es necesario hacer un aseo profuso de la zona con técnica aséptica (idealmente con gorro, máscara, bata y guantes estériles).

El aseo debe hacerse con suero fisiológico o agua bidestilada, produciendo suficiente arrastre de material orgánico e inorgánico; restos más grandes pueden ser retirados con pinzas. Es importante asegurarse de que no queden cuerpos extraños en la herida. Esta acción produce dolor, por esto, y para realizarla en forma adecuada, es recomendable anestésicar la zona con lidocaína tópica (4 mg/kg) y/o sedar al paciente, procurando minimizar su dolor y su malestar. Si se disponen y se tiene experiencia en el uso de Midazolam (0,1 mg/kg) o Ketamina (1 mg/kg) por vía endovenosa, resultan ambas de gran utilidad, pero siempre se deben tomar todas las precauciones y seguir las indicaciones que requiere el manejo de estos medicamentos.

La anestesia local para la sutura clásica con lidocaína al 1% o 2% según edad y volumen necesario sin vasoconstrictor no debe usarse más de 4mg/Kg y 7mg/Kg si se emplea vasoconstrictor (nunca en zonas de irrigación terminal). En heridas por mordeduras de animales es importante el aseo, la historia de vacunas y el manejo con antibióticos. En lesiones con pérdida de tejido o con daño cosmético se sugiere evaluación por cirujano plástico.

Cicatrización primaria

Existen varias alternativas de afrontamiento de una herida, que dependerán, por una parte, de la ubicación, la extensión, la profundidad, la experticia del médico y de los recursos disponibles.

- **Sutura adhesiva (Steri Strip ®):** es un método rápido y no invasivo para heridas pequeñas y no profundas. Se recomienda no usar en zonas con movimiento y periorificiales. Requiere mantenerse seco y cubierto por 5-7 días para mantener el afrontamiento y lograr la cicatrización efectiva.
- **Adhesivo tisular líquido (Histoacryl ®):** Se recomienda no usar en zonas con movimiento y periorificiales. Requiere mantenerse seco por 5-7 días para mantener el afrontamiento y lograr la cicatrización efectiva, Dermabond® se recomienda no usar en zonas con movimiento y periorificiales. No requiere mantenerse seco para mantener el afrontamiento y lograr la cicatrización efectiva, pero al aplicarlo se demora en secar por esto no es recomendable usar en niños pequeños poco cooperadores),
- **Sutura Clásica:** dependiendo del sitio de la herida y de su profundidad, se pueden usar suturas absorbibles, no absorbibles o ambas, con punto corrido o separado. En piel se debe ser delicado y ojalá usar suturas de nylon o polipropileno 5-0 o 6-0.

Cicatrización secundaria

En caso de falta de atención médica oportuna o en situaciones que impidan o desaconsejen el cierre primario de una herida (herida de muchas horas de evolución, muy infectada), se puede optar por la cicatrización secundaria. Para favorecer el proceso, se pueden usar diversos apósitos primarios y agentes tópicos que promuevan un ambiente apropiado para ello. El método utilizado es la curación que puede ser de dos tipos: Tradicional: Se realiza en un medio seco y utiliza apósitos pasivos. Avanzada: Se realiza en un ambiente húmedo y utiliza apósitos activos.

Parte fundamental de la curación y su éxito es la correcta elección del apósito que entrará en contacto directo con la herida (apósito primario). Existe una amplia gama de estos.

Pasivos: Se caracterizan por no cambiar las condiciones de una herida. -Gasa: Puede ser tejida (natural) o prensada (sintética), -Apósito clásico: Es algodón envuelto en gasa tejida, y es muy útil como apósito secundario por su alta absorción. -Espuma: Es una malla de poliuretano absorbente (Moltopren®), por lo que es útil en heridas con exudado abundante. Al adherirse firmemente al lecho, sirve para debridar tejidos. Debe cambiarse cada 48 horas.

Activos: Se caracterizan por cambiar las condiciones de una herida.

- **Inertes:** -Mallas: Pueden ser parafinadas (como Jelonet®), que mantienen un ambiente húmedo sin adherirse, aunque deben ser cambiadas cada 2-3 días debido a la evaporación; También existen láminas de poliéster y celulosa (como Telfa®). Debe ser cubierta por un apósito secundario absorbente. -Espumas: hidrofílicas: Poliuretanos absorbentes, no adherentes y permeables a gases (como Askina Foam®), toman la forma de la herida para proteger la granulación y epidermización. Pueden mantenerse hasta por 1 semana. -Apósitos transparentes: Son adhesivos y oclusivos (como Tegaderm®) por lo que permiten ver la evolución de una lesión, pero impiden su uso si hay exudado.

- **Bioactivos:** -Hidrocoloides: Apósito autoadhesivo con propiedades hidroactivas y absorbentes (como Duoderm®), que debridan y protegen la epitelización, manteniendo un ambiente fisiológico. -Hidrogeles: Pueden ser en gel o láminas (como Cutimed Gel

®), y poseen compuestos con alto contenido de agua que espesan y humectan la herida, favoreciendo el debridamiento en aquellas infectadas. No usar en las que presentan exudado abundante. -Alginatos: Son polisacáridos naturales ricos en calcio y sodio (como Algisite®), altamente absorbentes, hasta 20 veces su volumen.

Antimicrobianos: -Plata: Disponible en varias presentaciones, la plata produce reducción de la carga bacteriana y favorece la cicatrización, con el riesgo de teñir la piel. No se debe usar en heridas extensas, por el riesgo de absorción sistémica de la plata. -En caso de infección local, pueden usarse antibióticos tópicos, especialmente en infecciones por cocos Gram (+), aunque debe ser cambiado frecuentemente.

Complicaciones

Existen complicaciones inherentes a todo acto o procedimiento quirúrgico como sangramiento, infección, dehiscencia sutura, cicatriz inestética.

Pronóstico

Dependerá del huésped (inmunidad, comorbilidades, adherencia al tratamiento) como del equipo de salud a cargo de la misma (técnica cuidada, uso juicioso de insumos, enfoque multidisciplinario). Todo médico debe saber manejar una herida, por lo que conocer los conceptos básicos del tratamiento es esencial en la práctica clínica diaria, sea cual sea la especialidad que se ejerza.

Lectura Recomendada

- 1. David deLemos Closure of minor skin wounds with sutures. UPTODATE. last updated: Mar 20, 2018. www.uptodate.com**
- 2. Gabrielli, Fabrizio M.D.; Potenza, Clemente M.D.; Puddu y cols. Suture Materials and Other Factors Associated with Tissue Reactivity, Infection, and Wound Dehiscence among Plastic Surgery Outpatients. *Plast Reconstruct Surg.* 2001; 107(1):38-45**
- 3. Sociedad Chilena de Infectología. Recomendaciones para el manejo de mordeduras ocasionadas por animales. *Rev Chil Infect* 2006; 23 (1): 20-34**

Definición

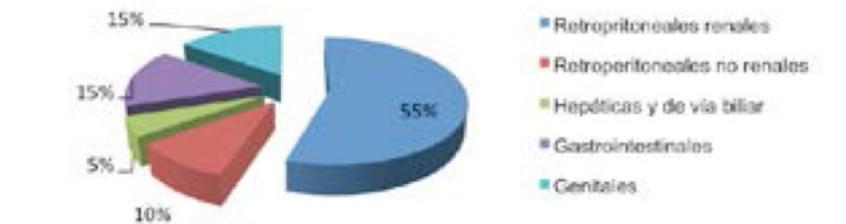
Concepto sindromático que engloba una serie de patologías que se presentan como una masa visible y/o palpable en el abdomen del neonato. Generalmente son de naturaleza quística, 90% benignas y que se resuelven con diversas técnicas quirúrgicas o con tratamiento conservador de seguimiento a largo plazo. Algunas de ellas se diagnostican en la etapa fetal por ultrasonido, otras al nacer. Un 65% se en el retroperitoneo con rápida proyección al abdomen del neonato (efecto de masa). Un 55 % es de origen renal, en su mayoría quísticas (en orden de frecuencia: hidronefrosis de diverso origen congénito, riñón multiquístico, otras lesiones variadas).

Etiología

1. Anomalías embrionarias del desarrollo del órgano (especialmente las renales), por la acción de agentes ambientales tóxicos y/o mutagénicos sobre el embrión entre la 2ª y 8ª semana de vida. (hidronefrosis congénita primaria, por ejemplo)
2. Secundarias a alteraciones metabólicas, hidroelectrolíticas y sanguíneas en el neonato (trombosis de la vena renal, por ejemplo).
3. Tumores neonatales (1.5 a 2.0% de todos los tumores pediátricos): su etiopatogenia no está bien demostrada. La biología de ellos es diferente a la encontrada para tumores de igual localización en otras épocas de la vida; constituyen así un subgrupo específico dentro de la onco-hematología pediátrica: serían más “benignos “. En etiopatogenia queda mucho por investigar.

Clasificación:

a) Según su localización:



b) Según su estructura, evaluada con ultrasonido:

Masas quísticas	Masas sólidas	Masas mixtas
<ul style="list-style-type: none"> • Hidronefrosis • Riñones multicísticos • Hemorragia SSRR • Quistes colédocos • Quistes mesentéricos • Duplicación intestinal • Quistes ováricos • Hidrometrocolpo por obstrucción vaginal • Linfangiomas retroperitoneales • Megavejiga por obstrucción uretral 	<ul style="list-style-type: none"> • Neuroblastoma • Nefroma mesoblástico • Trombosis de la Vena Renal • Tumores hepáticos • Plastrón apendicular 2º a ECN • Riñón ectópico en herradura • Teratoma retroperitoneal o sacrococcígeo 	<ul style="list-style-type: none"> • Hemorragia supra-renal • Algunos tumores (neuroblastomas, Wilms) • Ileo meconial • Megacolon • Obstrucción intestinal • Duplicación intestinal

Diagnóstico de masas abdominales del neonato

Antecedentes prenatales que considerar:

Embarazos y partos anteriores (prematuridad; fetos malformados; abortos); evolución del embarazo con oligoamnios (probable anomalía fetal en cerebro y/o pulmón y/o riñón: menor producción de orina fetal) o con polihidroamnios (probable anomalía obstructiva del tracto digestivo con alteración en la absorción del líquido amniótico); estudios prenatales por ultrasonido: las ecografías prenatales permiten diagnosticar con elevada sensibilidad este tipo de patologías lo cual facilita preparar el parto y la atención en equipo multidisciplinario de estos pacientes;

Examen físico del neonato:

El examen físico del neonato debe ser completo. En el abdomen del RN cuando hay una masa palpable se debe objetivar:

- localización en el abdomen (cuadrantes).
- tamaño aproximado
- movilidad (si es móvil se debe pensar en una masa intra-abdominal, especialmente si es niña probable quiste ovárico, por ej.; si es fija, probablemente su origen es retroperitoneal) -intentar objetivar si la masa se relaciona con los movimientos respiratorios o no
- superficie: lisa (hidronefrosis, quiste ovárico, quiste mesentérico, etc.), nodular (riñón multicístico preferentemente);
- consistencia: sólida o quística.

- relación a otras vísceras, ej. Con el hígado (probable tumor de origen hepático);
- sensibilidad dolorosa: se relaciona con alteraciones circulatorias de la masa (ej.: torsión de quiste ovárico).
- “peloteo” a la palpación bimanual entre fosa lumbar y pared abdominal a la misma altura.

Exámenes de apoyo diagnóstico:

- **Test sanguíneos:** hemograma, perfil bioquímico incluyendo perfil hepático. Estudio de coagulación.
- **Exámenes urinarios:** orina completa (buscar hematuria microscópica), catabolitos de catecolaminas, etc.
- **Marcadores tumorales:** alfa-feto-proteínas, gonadotropina coriónica, antígeno., carcinoembrionario (ace: proteína existente en el tejido fetal in útero; desaparece con el nacimiento).
- **Imágenes:**
 - Ecografía abdominal: pilar fundamental para el estudio de las masas neonatales. Entrega información acerca de su estructura, tamaño, relación con estructuras vecinas, irrigación, etc. Se debe recordar que este examen es operador y equipo dependiente.
 - Radiografía abdominal simple: en proyección postero- anterior y en lateral. Entrega información limitada; solo localiza la masa y sus relaciones con estructuras vecinas, pero es muy útil cuando muestra diversas calcificaciones. También puede reflejar aumento del volumen en las vísceras por crecimiento interno debido a una lesión del órgano.
 - Tomografía axial computarizada puede aportar, pero debido a la baja cantidad de grasa del neonato, la necesidad de contraste yodado y el posible daño renal, sumado a la necesidad de anestesia general, hace su uso limitado.
 - Resonancia magnética, examen en el neonato por sus limitaciones técnicas la necesidad de gadolinio y posible daño renal más la necesidad de anestesia general, hace su uso limitado.
 - Cintigrama renal con DMSA (dimercaptosuccinic acid) marcado con tecnecio 99m (tc 99m): examen de elección para determinar la masa tubular funcionante renal.
 - Cintigrafía renal dinámica con tc99m MAG3: en el primer mes de vida evalúa la función renal y el grado de obstrucción al flujo urinario.

Derivación del neonato

La detección de una masa abdominal en un neonato exige la atención inmediata por un equipo multidisciplinario en una unidad de cuidados intensivos neonatal. Si el nacimiento se produjo en un centro asistencial que no cuenta con estos recursos, debe derivarse de inmediato al centro asistencial correspondiente, considerando: ambiente térmico adecuado durante todo el traslado, régimen cero, descompresión gástrica (si se justifica), descompresión vesical (si se justifica), hidratación parenteral, colocación de vitamina K según las normas del Minsal, acompañar todos los antecedentes de embarazo y de parto, enviar al recién nacido con un adulto responsable legalmente.

Tratamiento

La existencia de una masa intraabdominal en un neonato exige la participación de un equipo multidisciplinario para el adecuado diagnóstico y manejo. El tratamiento es médico-quirúrgico con el concepto de “estabilización preoperatoria”, esto es, ingresar al niño y proceder a su atención según los protocolos existentes para ello hasta llegar a una precisión diagnóstica.

Logrado el diagnóstico, hay algunas patologías que requieren de cirugía como los drenajes de urgencia por ejemplo. Sin embargo, en general, el tratamiento quirúrgico se realiza de forma electiva luego de un acabado estudio diagnóstico de la lesión. Otras masas se seguirán con manejo médico o tratamiento conservador y ,eventualmente, cirugía electiva.

Complicaciones

Complicaciones de manejo médico:

- Inmediatas: sepsis, de origen pulmonar, o del catéter central o periférico: hidrotórax (por falla de la colocación del catéter central). Lesiones cutáneas (extravasación de fármacos, especialmente calcio e.v.). Barotrauma, por ventilación mecánica; neumotórax hipertensivo; hemorragia intracraneana (prematuros severos, especialmente)
- Tardías: complicaciones de la NPT: daño hepático, colelitiasis, etc. También se puede presentar sepsis por gérmenes hospitalarios resistentes a antibióticos, desnutrición, estenosis subglótica, etc.

Complicaciones de manejo quirúrgico:

Inmediatas:

- Sangrado o infección de sitios quirúrgicos
- Evisceración y/o dehiscencias de suturas intestinales
- Fístulas de bajo o de alto flujo
- Complicaciones de las ostomías.
- Síndrome compartamental

Tardías:

- Reflujo gastroesofágico
- Síndrome de intestino corto
- Hernias incisionales
- Incontinencias de esfínteres
- Bridas intestinales oclusivas
- Estenosis de sitios de suturas de lumenes, etc.

Factores que favorecen las complicaciones: edad y peso al nacer, existencia de anomalías agregadas, estado hidroelectrolítico y ácido-base, hematológico y nutricional al momento de la cirugía. Retardo en el diagnóstico, fallas en la técnica quirúrgica, fallas en el manejo en la UCI neonatal, etc.

Pronóstico

Factores de pronóstico

- Edad y peso del neonato al nacer: sin duda, a menor edad y a menor peso, el neonato está en peores condiciones para enfrentar el estrés quirúrgico.
- Existencia de anomalías agregadas de tipo vital: especialmente las cardiopatías ensombrecen el pronóstico.
- Grado de severidad de la lesión.
- Complicaciones agregadas.

Lectura Recomendada

1. Martinez Ferro M. Neonatología quirúrgica. Buenos aires: grupo guía 2004.
2. Echeverría M., Fuentealba P., Rostión C.G.. Estudio de una masa abdominal en pediatría revisión de la literatura. Rev. Ped. Elec. (en línea) 2016,vol 13, n° 4, issn 0718-0918.
3. Rostión C.G. Masas abdominales en el niño. En rostión c.g. editora. Cirugía pediátrica 2da edición. Publicaciones técnicas mediterráneo. Santiago. 2014.capítulo 62. P 485-492.

Definición

La presencia de masas abdominales en pediatría involucra una amplia gama de patologías tanto congénitas como adquiridas y, así mismo, benignas como malignas. La edad de presentación y ubicación, pueden dar una orientación diagnóstica. Para ello, es importante tener siempre estas características en consideración como primera línea de tamisaje y así realizar el estudio y manejo oportuno, cuidando de no aumentar la morbilidad y poner en riesgo la vida del paciente.

Desde un punto de vista epidemiológico es importante considerar que aproximadamente el 60% de las masas abdominales corresponden a organomegalias originadas de patologías que no requieren de un manejo quirúrgico. También es importante destacar que aproximadamente un 20% de los tumores sólidos en la edad pediátrica tienen su ubicación en el abdomen y dentro de estas el 90% son retroperitoneales y de estas el 50% son de origen urinario.

En los recién nacidos, el 85% de los casos corresponden a lesiones benignas, en los que entre el 55% se deben a masas de origen renal (hidronefrosis, riñones poliquísticos), 15% al área genital (quistes ováricos, hidrometrocolpos), 15% son gastrointestinales (duplicaciones intestinales, quiste mesentérico, malformaciones vasculares, íleo meconial) y 5% corresponden al sistema hepatobiliar (quiste de colédoco).

En el caso de los niños mayores casi siempre las masas abdominales tienen relación con patología tumoral y, también, el 50% de los casos corresponde a masas de origen renal, de las cuales la mitad son Tumor de Wilms (Nefroblastoma). El 23% son masas retroperitoneales no renales, siendo el más frecuente el Neuroblastoma. Por su parte, el 18% son gastrointestinales, 6% hepatobiliares y 4% genitales, respectivamente.

Presentación clínica

Con respecto a su forma de presentación clínica, algunas lesiones congénitas, pueden resultar de un hallazgo ecográfico antenatal. La mayoría de las veces, tanto las congénitas como las adquiridas perciben como masa palpable asintomática. En ocasiones, y dependiendo de su origen o eventuales complicaciones propias, puede asociarse a dolor abdominal, vómitos, fiebre, alteración del tránsito, pérdida de peso o síndrome icterico. Un porcentaje cada vez mayor por el uso frecuente de la ecografía casi como parte del control del niño sano, como hallazgo.

Diagnóstico

Frente a la palpación de una masa abdominal o un hallazgo ecográfico antenatal, es mandatorio iniciar su estudio a la brevedad, teniendo como primera aproximación

los resultados del estudio imagenológico que dará una orientación inicial para pedir análisis más específicos dependiendo de la localización o características ecográficas de esta. También es muy importante la realización de una exhaustiva anamnesis y examen físico completo buscando elementos que puedan orientar la búsqueda de un diagnóstico.

Clasificación de las masas abdominales

1. Congénitas/adquiridas.
2. Abdominales/retroperitoneales/pélvicas.
3. Diagnósticos diferenciales según cuadrante abdominal
4. Benignas /Malignas.
5. Características ecográficas: Quísticas/Sólidas/Mixtas

Lesiones quísticas

En el período de recién nacido y primeros meses de vida: mayoritariamente estas lesiones son de origen congénito y benigno, destacando en frecuencia los quistes de origen ováricos, hepáticos (incluida las vías biliares) y renales. Otras lesiones quísticas pueden corresponder a las duplicaciones intestinales y malformaciones vasculares, principalmente linfáticas, tanto de mesenterio, epiplón o las propias asas intestinales. En el caso de las masas quísticas ováricas menores de 5 cm no requieren de otros estudios y el manejo puede ser conservador, ya que suelen ser consecuencia del traspaso hormonal materno placentario, por lo que tienden a la reducción progresiva de su tamaño. En el caso de las mayores de 5 cm o con imágenes de contenido en su interior, la conducta debe ser quirúrgica por el riesgo de torsión anexial secundaria.

Cuadrante superior derecho	Cuadrante superior izquierdo
Hepatoblastoma	Quiste esplénico
Hidrops vesicular	Esplenomegalia 2º enf. Hematológica
Quiste hepático simple	Tumor de Wilms
Quiste de Colédoco	Neuroblastoma
Hamartoma	Pseudoquiste del páncreas
Tumor de Wilms	
Cuadrante inferior derecho	Cuadrante inferior izquierdo
Plastrón apendicular	Fecaloma
Linfoma	Tumor ovárico
Tumor ovárico	Quiste ovárico
Quiste ovárico	

En el caso de las lesiones de origen hepático/vías biliares será de utilidad la realización de una Colangio Resonancia Magnética, por la posibilidad de tratarse de un quiste de colédoco. Si se sospecha algún tipo de duplicación intestinal o una malformación vascular, será de utilidad solicitar angio resonancia o TAC

respectivamente. En general, la resolución de este tipo de patología será siempre quirúrgica, excepto en pequeñas masas quísticas simples asintomáticas que involucran órganos sólidos (riñón, hígado, bazo) en ellos, su extirpación puede implicar mayor riesgo que su observación.

En escolares, adolescentes y sobre todo en el caso de las niñas, toman mayor importancia las lesiones quísticas anexiales (ováricas o de los remanentes embrionarios anexiales) las que pueden tener un manejo conservador o quirúrgico dependiendo de su tamaño (mayor o igual a 5 cm) o la eventual sintomatología derivada generalmente por la complicación de estas (hemorragia/torsión).

Tabla 1

Quistes o lesiones quísticas abdominales en pediatría

Tipo de quiste	Edad de presentación
Quiste ovárico	Recién nacido, adolescente
Quiste renal	Recién nacido, lactante, adulto
Quiste hepático	Variable
Quiste colédoco	Hasta los 10 años, adulto
Quiste esplénico	Variable
Duplicaciones del tubo digestivo	Recién nacido, lactante
Quistes mesentéricos	Lactante
Quiste pancreático	Recién nacido, variable
Linfangiomias abdominales	Recién nacido, variable

Lesiones sólidas o mixtas

Las lesiones sólidas o mixtas, por lo general son altamente sospechosas de ser malignas, independiente de la localización de esta. Por ende, representan un gran desafío para todo el equipo médico, tanto en su oportunidad diagnóstica como en su tratamiento definitivo. Estas involucran siempre un rol activo del cirujano. Este tipo de lesiones siempre requieren de estudios complementarios tanto en imágenes como de diversos marcadores tumorales dependiendo de la sospecha diagnóstica. Tumores malignos abdominales pediátricos:

- Neuroblastoma -Tumor de Wilms -Sarcomas - PNET (Tumores Neuroectodérmicos)
Hepatoblastoma -Tumor de células germinales -Lesiones metastásicas

Manejo

Dependiendo del origen de la masa diagnosticada, el manejo puede ser:

- Conservador: como ocurre en los quistes simples hepáticos/esplénicos, foliculares menores de 5 cm.

- Quirúrgico: como ocurre en un alto porcentaje de las lesiones descritas. Cada cual tiene una técnica estandarizada y validada y que, de tratarse de masas benignas, por lo general, son de carácter curativo. En el caso de las neoplásicas la cirugía representa un pilar importante del tratamiento, pero la gran mayoría requiere, además, de terapias complementarias como la quimioterapia y/o la radioterapia, las que están protocolizadas tanto a nivel nacional como internacional.

Conclusiones

Es importante recordar que cuando se enfrenta a un niño con una masa abdominal palpable, el 60% corresponde a una organomegalia secundaria a patologías médicas que no requieren de un manejo quirúrgico. Por otro lado en el caso de diagnóstico antenatal o en período de recién nacido la gran mayoría corresponde a un origen renal ya sea transitorio (hidronefrosis transitoria) o secundario a una malformación nefrourológica (obstrucción pieloureteral, valvas de uretra, reflujo vesicoureteral, riñón poliquístico) que por lo general requerirá de una resolución quirúrgica.

Por otro lado, las neoplasias sólidas de ubicación intraabdominal representan un 20% del total de estas; siendo importante su diagnóstico y tratamiento oportuno, lo cual puede claramente incidir en la sobrevida del paciente; por lo cual es importante manejar el concepto que toda masa abdominal palpable en pediatría corresponde a una neoplasia hasta no demostrar lo contrario y, por ende, la necesidad de realizar estudios imagenológicos deben considerarse una urgencia.

Lectura Recomendada

1. Herrera JM. Masas abdominales en el niño. Rev Chil Pediatr 2001;72 (1): 58-61
2. Echeverría M., Fuentealba A., Rostion CG. Estudio de una masa abdominal en pediatría: Revisión de la literatura. Rev. Ped. Elec. 2016; 13 (4) ISSN 0718-0918.
3. Fernandez I., De Diego EM., M. , Trujeda S., Sandoval F. Masas abdominales en la infancia. BOL PEDIATR 2001; 41: 122-130.

Definición

Corresponden a lesiones tumorales que es posible observar al interior del tórax, en relación al mediastino y pulmón. En su gran mayoría se descubren en forma incidental al tomar una radiografía de la zona por una patología concomitante.

Etiología

Las masas intratorácicas pueden corresponder a lesiones congénitas, adquiridas o a tumores propiamente tal, ya sea primarios o metastásicos. En esta sección solo nos referiremos a los tumores intratorácicos.

Clasificación

El origen más frecuente de las lesiones tumorales se ubica en el mediastino. Esto corresponde a un espacio entre el orificio torácico superior y el diafragma, anterior a la columna vertebral y posterior al esternón. En mediastino anterior, que se encuentra entre el esternón y el pericardio, es posible observar Linfomas, Tumores de células germinales y timomas. En mediastino medio, o visceral, que contiene el corazón y los grandes vasos, predominan los linfomas, pero este espacio también puede ser invadido por tumores vecinos. En mediastino posterior, que se ubica por detrás del pericardio y por delante de la columna vertebral se pueden localizar lesiones tumorales de origen neurogénico como Neuroblastoma, Ganglioneuroblastomas o Neurofibromas. A nivel pulmonar, se pueden encontrar lesiones benignas, pero de baja frecuencia como el Tumor Miofibroblástico Inflamatorio, la Hiperplasia Nodular Linfoidea o Hamartomas. Las lesiones malignas son de baja frecuencia y en ellas destacan las metástasis de tumores sólidos extra craneanos.

Clínica – diagnóstico

Con frecuencia estos tumores son asintomáticos y se descubren en radiografía de tórax en forma incidental. Las manifestaciones clínicas pueden ser muy inespecíficas, dado que se originan por compresión, desplazamiento o irritación de órganos vecinos, pudiendo presentar:

- Síntomas respiratorios como tos, estridor, dolor torácico y dificultad respiratoria.
- Síndrome de vena cava superior, por dificultad de drenaje de las venas de la cabeza, cuello y extremidades superiores.
- Síndrome de Claude Bernard Horner, por compresión de tronco simpático cervical y el ganglio estrellado, con miosis, ptosis palpebral y anhidria.
- Síntomas del aparato digestivo como disfgaia.
- Síntomas inespecíficos como fiebre, sudoración nocturna, anorexia, baja de peso y malestar general.

En relación al estudio requerido para establecer el origen de la masa se pueden considerar marcadores tumorales como la alfafetoproteína que se encuentra elevada en tumores de células germinales y en los hepatoblastomas, o a fracción beta de la gonadotropina coriónica que también aumenta en los germinales.

Para identificar la ubicación de la masa y establecer su relación con los órganos vecinos es necesario complementar estudio con imágenes. La tomografía computada con contraste permite reconocer tamaño, ubicación y, a través de las unidades Hounsfield (UH), conocer la densidad de los tejidos y determinar su posible origen. El cintigrama con MIBG (metaiodobencilguanidina) es muy útil para el diagnóstico y seguimiento de aquellas de origen neurogénico. La resonancia nuclear magnética no es indispensable para el diagnóstico, pero es de gran utilidad para evaluar la extensión de los tumores que se encuentran al interior del canal medular.

Edad de derivación

Dado que muchas de estas lesiones requieren de estudios complejos y manejo multidisciplinario por parte de un equipo entrenado, su derivación debe ser lo más precoz posible, siempre que el paciente se encuentre clínicamente estabilizado. Es necesario recordar que mientras no se pruebe lo contrario, estas lesiones deben considerarse como neoplasias malignas por lo que se debe cursar de inmediato la interconsulta GES (Garantías Explícitas en Salud) y trasladar al paciente al centro de referencia.

Tratamiento

Frente al diagnóstico de una masa intratorácicas tumoral, el paciente debe ser derivado de inmediato al centro oncológico de referencia donde existen equipos capaces de decidir la mejor opción terapéutica para el paciente que según el caso puede ser cirugía, quimioterapia y/o radioterapia. El tratamiento de una masa a nivel de tórax es, por definición, de manejo quirúrgico aunque en los casos de linfomas, el apoyo quirúrgico se reserva para la biopsia y el manejo de accesos venosos centrales para la administración de quimioterapia. Dependiendo de la ubicación y sospecha diagnóstica se preferirá la vía abierta o toracoscópica según el caso.

Indicaciones de cirugía

La cirugía inicial no debe ser efectuada por equipos sin experiencia ni en lugares donde no exista posibilidad de manejo de eventuales complicaciones. Como se mencionó en los párrafos anteriores el paciente debe ser derivado al centro de referencia.

El acceso al tórax va a depender de la ubicación, tamaño y relación con estructuras vecinas de la masa. De esta manera, las lesiones de mediastino pueden ser abordadas a través de distintas técnicas, dentro de las que se encuentran la video cirugía asistida (VATS), mediastinoscopía, Chamberlain o a través de una toracotomía tradicional.

Complicaciones

a. Pre- operatorias

Durante la inducción anestésica en un paciente pediátrico con masas intratorácicas es necesario considerar el riesgo de la compresión de la vía aérea al perder el control de la ventilación espontánea lo que podría producir asfixia.

b. Intra y post- operatorias

Para prevenir la aparición de complicaciones es fundamental tener una noción acabada de la anatomía normal del tórax y cómo estos tumores la pueden alterar. Al abordarlos siempre es conveniente chequear la posición de troncos nerviosos, grandes vasos, esófago, conducto torácico, etc.

Es de gran importancia tener una permanente supervisión de los drenajes pleurales o mediastínicos que se hayan dejado para evitar complicaciones en el postoperatorio.

Pronóstico

En el caso de las masas intratorácicas el pronóstico dependerá principalmente de la etiología ya que existen tumores de gran tamaño que responden muy bien a quimioterapia mientras otras lesiones pueden corresponder a metástasis de tumores lejanos lo que ensombrece el pronóstico.

Lectura Recomendada

1. Gun F1, Erginel B, Unüvar A, Kebudi R, Salman T, Celik A. Mediastinal másses in children. Experience with 120 cases. *Pediatr Hematol Oncol.* 2012; 29(2):141-7.
2. Merten DF1. Diagnostic imaging of mediastinal másses in children. *AJR Am J Roentgenol.* 1992 Apr;158(4):825-32.
3. Pearson JK, Tan GM. Pediatric Anterior Mediastinal Máss: A Review Article. *Semin Cardiothorac Vasc Anesth.* 2015 Sep;19(3):248-54.

Definición

Las alteraciones de la unión vésico ureteral son un grupo heterogéneo de patologías que clásicamente se manifiestan por la presencia de una dilatación de este tubo. Megauréter hace referencia a aquella considerada por sobre lo normal que, según el consenso, sería aquel que mide sobre 7mm. En este capítulo se incluirán todas las formas de megauréter primario, excluyendo el refluente puro que será tratado en RVU.

Se estima que hasta un 23% de los pacientes con diagnóstico prenatal de hidronefrosis corresponden a niños con megauréter. El uréter izquierdo se afecta hasta 4 veces más que el derecho y en un 25% se presenta con compromiso bilateral. Hasta un 15% de los casos puede tener un riñón contralateral displásico o ausente. Esta no es una condición hereditaria.

Etiología

Existen diferentes teorías respecto a la fisiopatología de este problema, sin embargo, ninguna de ellas ha sido demostrada. La principal causa de esta condición corresponde a un segmento ureteral distal aperistáltico. La inserción de este es habitualmente normotópica, lo que lo diferencia del ectópico. En algunos casos se presentan con una obstrucción real en la inserción vésico ureteral, lo que se puede evidenciar intra operatoriamente con un uréter que finaliza en punta de lápiz o la imposibilidad de canularlo por vía endoscópica.

Clasificación

Megauréter no obstructivo- no refluente: la mayoría de los casos cae en esta categoría. En estos pacientes existe una dilatación significativa del uréter, pero no se puede demostrar ni reflujo ni obstrucción subyacente. Su presentación clásica es asintomática en el contexto de un diagnóstico prenatal de hidronefrosis. Cerca de un 70% evolucionará hacia la resolución espontánea durante los primeros años de vida.

Megauréter obstructivo: se considera como megauréter obstructivo primario (MOP) aquel en el que se ha comprobado una obstrucción al flujo urinario a nivel de la unión vésico ureteral que, de no ser resuelta, puede llevar a deterioro de la función renal. Estos pacientes requieren tratamiento quirúrgico al momento del diagnóstico.

Megauréter obstructivo- refluente: menos del 5% presenta esta forma clínica en la que coexiste el reflujo vésico ureteral y la obstrucción. El segmento distal del uréter es adinámico y pierde su función valvular, provocando reflujo. La obstrucción es secundaria a un peristaltismo alterado que impide el flujo adecuado de orina.

Representan un desafío diagnóstico y terapéutico que, al no ser reconocido, puede llevar a fallas en la selección del tratamiento quirúrgico.

Edad de derivación

Actualmente, la mayoría de los pacientes con megauréter son diagnosticados antenatalmente y, por lo tanto, se presentan en forma asintomática. Cerca de un 10% de los niños que se les detecta una hidronefrosis antes del nacimiento corresponden a este cuadro y ellos serán derivados tras el parto.

La presentación sintomática puede incluir un espectro de manifestaciones clínicas en los primeros años de vida que van desde síntomas urinarios bajos inespecíficos, infecciones urinarias a repetición, sepsis secundaria a pionefrosis, dolor abdominal intermitente, masa palpable o complicaciones derivadas de la formación de litiasis en un riñón crónicamente obstruido. En estos casos, el paciente deberá ser derivado al momento del diagnóstico.

Diagnóstico

Ecografía renal y vesical: la ecografía es el examen de elección frente a la sospecha de una malformación de la vía urinaria o en el seguimiento de un paciente con diagnóstico antenatal de hidronefrosis. Los elementos que evaluar en la ecografía incluyen: tamaño renal y estructura (presencia/no doble sistema renal), grosor del parénquima renal, dilatación de la pelvis renal (diámetro antero posterior) y de los cálices renales, magnitud de la dilatación ureteral, evaluación de la anatomía vesical y la presencia/no ureterocele y/o uréter ectópico y existencia de jet ureteral que refleja el vaciamiento de orina a la vejiga a través de la unión vésico ureteral.

Uretrocistografía miccional retrógrada: frente al diagnóstico ecográfico de megauréter es mandatorio realizar una uretrocistografía miccional. Este examen es fundamental para evaluar la presencia de reflujo vésico ureteral y el vaciamiento ureteral posterior. También para descartar causas secundarias de megauréter, tales como las valvas de uretra posterior. Además, se debe poner atención a la presencia de ureterocele, divertículos y/o signos de vejiga neurogénica.

Cintigrama renal dinámico: este examen aportará información sobre la función renal relativa, considerado como normal en un rango de 50% +/- 5% entre ambos riñones. Además, permite evaluar la fase de vaciamiento renal que característicamente mostrará una retención del radio isótopo en el sistema excretor renal y el uréter.

Tratamiento

Indicaciones:

1. Al diagnóstico:
 - a. Función relativa menor al 40% asociado a hidroureteronefrosis masiva y dilatación calicear
2. Durante el seguimiento:
 - a. Deterioro de la función renal mayor a un 10%

- b. Presencia de síntomas: infecciones urinarias febriles y/o dolor
- c. Incremento progresivo de la hidroureteronefrosis en controles sucesivos

Opciones terapéuticas en el menor de un año: existe cierto consenso en que no es recomendable realizar un neoinplante en una vejiga pequeña que está en desarrollo y con un uréter extensamente dilatado. Por eso las alternativas serían;

A. La ureterostomía cutánea que es un procedimiento fácil de realizar y muy efectivo para descomprimir un sistema obstruido.

B. La ureterostomía refluente que consiste en reseca el uréter obstruido y reimplantarlo libremente en la pared lateral de la vejiga. El objetivo es transformar una patología obstructiva (que puede llevar al daño renal si no es resuelta) en una refluente de comportamiento más benigno.

C. Tratamiento endoscópico mediante la instalación transitoria de un catéter de doble J o la más reciente que es la dilatación neumática (balón) de la unión ureterovesical.

Opciones terapéuticas en el mayor de un año: Estas dependerán de la presentación clínica y de si el paciente ya tuvo una intervención primaria o no. En general, el tratamiento consistirá en el neoinplante ureterovesical con resección del segmento distal del uréter y/o le desderivación en caso de pacientes con ureterostomía previa. La cirugía clásicamente se puede realizar por vía extra vesical (técnica de Lich-Gregoir) o intra vesical con reimplante trans trigonal (técnica de Cohen). La selección dependerá de la experiencia del cirujano, pues ambas han demostrado ser efectivas y con baja tasa de complicaciones. Idealmente en el neoinplante se busca una relación 4 a 1 entre la longitud del túnel y diámetro ureteral, lo que en caso del megauréter es difícil.

Hay autores que al abordar con técnica intravesical recomiendan utilizan la remodelación y/o plicatura ureteral, dejando habitualmente una derivación interna (catéter de doble J)por un período entre 4-8 semanas.

Ambas técnicas también han sido realizadas de forma mínimamente invasiva incluyendo cirugía robótica y laparoscópica, con menor tasa de éxito que la cirugía abierta.

Complicaciones

Estos pacientes requieren un seguimiento clínico y ecográfico estricto para pesquisar la aparición de complicaciones. Estas pueden derivar de la patología en sí misma o ser secundarias al tratamiento quirúrgico. En el primer grupo está la pérdida de función renal, infecciones del tracto urinario, litiasis y dolor abdominal recurrente.

Las complicaciones post tratamiento quirúrgico se pueden dividir en precoces y tardías. Las primeras comprenden el sangrado, urinoma, infección del tracto urinario y desplazamiento de catéter de derivación (ya sea externa o intra ureteral).

Las tardías incluyen la re estenosis, la aparición de reflujo vesicoureteral post reimplante y la progresión del daño renal.

Pronóstico

Por lo general, el megauréter en todas sus variedades es una patología de buen pronóstico, tanto en su seguimiento como post intervención quirúrgica.

Lectura Recomendada

1. **Thomás D, “ upper tract obstruction” en thomás d., duffy p., rickwood a. Editors , essentials of paediatric urology. Second edition. Informa healthcare, 2008**
2. **Farrugia MK., et al british association of paediatric urologist consensus statement on the managment of the primary obstructive megauréter. J pediatr urol (2014) 10, 26-33**
3. **Cheritn B., et al. Long-term follow up of antenatally diagnosed megauréter. J pediatr urol (2008) 3, 188-191**

Definición

Corresponden a proliferaciones benignas de melanocitos en la epidermis, dermis u otros tejidos, las que se originan in útero derivadas de la cresta neural y que, por lo tanto, están presentes al nacer. Sin embargo, hay autores que incluyen aquellos nevus que aparecen hasta los 6 meses, un año o incluso los dos primeros años de vida, aludiendo a que estos existían al nacer, pero eran muy pequeños y, por lo mismo, indetectables a simple vista o porque su potencial de producción de melanina era lento inicialmente.

Pueden asociarse a un riesgo aumentado de transformación en melanoma, lo cual se ha asociado principalmente a su tamaño. Por esto, para efectos de pronóstico y manejo se aconseja estimar el tamaño proyectado al ser adulto. Sin embargo, existen también una serie de otros factores que podrían influir en su evolución dependiendo de su clínica de presentación, tales como: localización, número de lesiones satélites, heterogeneidad de color, rugosidad de superficie, hipertricosis y presencia de nódulos dérmicos o subcutáneos.

Se reporta que los nevus congénitos se presentan en un 1% a 6% de los recién nacidos vivos, aunque la prevalencia reportada con mayor frecuencia es de un 2%.

Los nevus melanocíticos congénitos grandes (≥ 20 cm de PAS) se presentarían en $< 1:20.000$ recién nacidos vivos.

Etiología

Su etiología exacta aún es desconocida, sin embargo, se propone que la sobre expresión del HGF/SF (Hepatocyte growth factor/scatter factor) influiría en el desarrollo, migración y dispersión de las células neuroectodérmicas precursoras de melanocitos.

Clasificación

En 2013 se publicó una nueva clasificación de NMC que incluye más elementos que el tamaño, ya que estos también influirían en el pronóstico de transformación a melanoma. Por ejemplo, el riesgo es mucho mayor en aquellos con más de 20 lesiones satélites; que las menos pigmentadas pueden ser más fáciles de monitorizar para cambios sugerentes de malignización, no así las con superficie rugosa o con nódulos subcutáneos. En los nevus superficiales, el melanoma ocurre en la unión dermoepidérmica, por lo que es más fácil de detectar, mientras que en los más “penetrantes” ocurre en la dermis reticular por lo que se pesquissaa en etapas más avanzadas. Cuadro 1.

Edad de derivación

Al momento del diagnóstico

Diagnóstico

El diagnóstico del Nevus Melanocítico Congénito (NMC) es clínico, especialmente en lesiones visualizadas en neonatos. Se localizan en el tronco o extremidades con mayor frecuencia. En cualquier caso en el que existan dudas diagnósticas, es recomendable realizar biopsia, por ejemplo, para distinguirlo de un Nevus Melanocítico Adquirido (NMA) o para descartar Melanoma. Estos pacientes deben ser evaluados por dermatología para un diagnóstico o duda diagnóstica oportuna.

El **Nevus Spilus (Nevus lentiginoso moteado)** es una variante de nevus melanocítico congénito que es de carácter lentiginoso (lesiones de la piel que proliferan de manera lineal justo por encima de la membrana basal de la epidermis) en la infancia y adquieren pequeños componentes oscuros y palpables en distribución de “moteado” hacia la adolescencia (su malignización es rara, pero se tratan del mismo modo que el resto de nevus melanocíticos congénitos).

Existen características histológicas bien definidas para el diagnóstico de un NMC. Sin embargo, es importante conocer las estadísticas para efectos de definir los mejores tiempos terapéuticos:

- a. NMC pequeños (<1.5 PAS) rara vez progresan a melanoma y si lo hacen, sucede, en general, después de la pubertad.
- b. NMC medianos (PAS) desarrollan melanoma en hasta un 0.7% de los casos.
- c. Los pacientes con NMC grandes (>20 cm PAS) tienen un riesgo menor de un 5% de melanoma. Un 50% de esos casos ocurrirá entre los 3-5 años de vida.
- d. Los NMC grandes y gigantes >20 y 40 cms de PAS respectivamente, asociados a lesiones satélites son los con mayor riesgo de melanoma.

En pacientes <6 meses con nevus melanocítico congénito grande con lesiones satélites o en aquellos con nevus melanocíticos congénitos múltiples de tamaño medio es importante descartar la melanocitosis neurocutánea (condición en la que se desarrollan melanocitos benignos o malignos dentro del sistema nervioso central) mediante una Resonancia Nuclear Magnética.

En pacientes en los que la lesión traspasa o se instala en la línea media, es imperante descartar disrafias espinales o médula anclada. En < 3 meses una ecografía lumbosacra, en >3 meses radiografías y/o Resonancia Nuclear Magnética.

Clasificación NMC por tamaño adulto proyectado (PAS)	
Pequeño	<1.5 cm
Mediano M1	1.5 – 10 cm
Mediano M2	>10 – 20 cm
Grande L1	>20 - 30 cm
Grande L2	>30 – 40 cm
Gigante G1	>40 – 60 cm
Gigante G2	>60 cm
Múltiples medianos	≥Medianos sin uno de predominante

Cuadro1. Extracto de la clasificación de nevus melanocíticos congénitos gigantes. (2)

Tratamiento

Existe controversia en cuanto al mejor tratamiento. Están descritas diversas modalidades terapéuticas, pero ninguna de ellas logra erradicar completamente todas las células névicas en profundidad, por lo que, si bien el riesgo puede disminuir al quitar algo o todo el nevus, el de melanoma sigue estando latente, por lo que es fundamental el seguimiento a largo plazo. Los tratamientos descritos son:

- Solo observación estricta a largo plazo, la que debe incluir fotografías y dermatoscopia, además de automonitorización.
- La excisión de espesor parcial ya sea con técnica de shaving, curetaje o dermoabrasión, como también el debridado con hidrocirugía a presión (versajet). Todas con riesgo de repigmentación mientras más células névicas queden. Algunas de ellas además pueden dejar una cicatrización anómala, sumado a que pueden dejar las áreas tratadas alteradas de tal manera que sea más difícil hacerles seguimiento observacional.
- Extirpación con láser (específicos para pigmentos, recomendados en nevus con compromiso dérmico y no específicos, como también en lesiones epidérmicas), producen mejoría principalmente estética, aunque es controversial si son mutagénicos. Se indican cuando una cirugía no es planteable por extensión o posibles secuelas funcionales de esta.
- La extirpación total o parcial, ya sea con avance de colgajos, injertos de espesor total o parcial, uso de expansores o sustitutos dérmicos. Es importante considerar con qué fines se realiza la cirugía y si uno de ellos es la mejoría estética, se deben tener claros los riesgos y beneficios; se debe explicar, por ejemplo, que esta modalidad además de posibles complicaciones como infección, dolor y cicatrización anómala, también aumenta el riesgo de aparición de lesiones satélites e hiperpigmentación del borde de resección si esta fuese parcial (cambiaría el “comportamiento” de melanocitos residuales). En contraste, está demostrado que hasta un 65% de los NMC no tratados sufre aclaramiento espontáneo. Por otro lado, la mayor percepción de mejoría estética y sensación de que la cirugía valió la pena ocurre en pacientes con NMC <20 cm de PAS y con lesiones en cara.

Lectura Recomendada

1. <https://www.dynamed.com/topics/dmp~AN~T114778/Congenital-nevus>
2. Kregel S., Scope A., Dusza SW., Vonthein R., Marghoob A. New recommendations for the categorization of cutaneous features of congenital melanocytic nevi. (DOI: <http://dx.doi.org/10.1016/j.jaad.2012.05.043>) J Am Acad Dermatol 2013 Mar;68(3):441)
3. Kinsler VA., Birley J., Atherton DJ. Great Ormond Street Hospital for Children. Registry for Congenital Melanocytic Naevi: prospective study 1988-2007. Part 2--Evaluation of treatments. Br J Dermatol. 2009 Feb;160(2):38792. doi: 10.1111/j.1365-2133.2008.08901.x. Epub 2008 Oct 22

Definición

El estado nutricional refleja el balance entre la ingesta de nutrientes, su gasto y pérdidas. En pediatría se expresa en el crecimiento y desarrollo del niño.

Es importante la evaluación nutricional previa a una cirugía, ya que identifica pacientes con mayores riesgos de complicaciones.

Los casos de desnutrición calórico-proteica suelen verse asociados a niños con enfermedades crónicas, genéticas o a condiciones asociadas a la pre-madurez.

Requerimientos Nutricionales

Los componentes del gasto energético corresponden a:

1. Gasto de mantenimiento o basal: 60 a 70% del gasto energético total (GET)
2. Gasto energético por actividad física
3. Gasto energético para crecimiento: Durante las primeras semanas de vida puede llegar al 30% del GET, pero va disminuyendo progresivamente siendo de 2 a 3% a los 12 meses y elevándose en la pubertad hasta un 5%.
4. Gasto energético para termogénesis

Existen fórmulas para determinar el GET según edad, y coeficientes para ajustarlo según actividad física u otro estrés como fiebre, infecciones, quemaduras, cirugía, insuficiencia cardíaca, politraumatismo. Sin embargo, en pacientes críticos ninguno ha sido validado en forma satisfactoria.

Tabla 1. Estimación de los requerimientos proteicos y energéticos diarios según grupo etario. Niles M. Mehta, Tom Jaksic. Nutritional support for the pediatric patient. En: Ashcraft's Pediatric Surgery. 6^o ed. USA: Elsevier; 2014. p. 19-33.

Edad	Proteínas (g/kg/d)	Energía (g/kg/d)
Recién Nacido	2,2	120
Niños (10 años)	1	70
Adulto	0,8	35

Evaluación nutricional

Una buena anamnesis y examen físico son suficientes para evaluar el estado nutricional de un niño. Es infrecuente requerir apoyo de exámenes de laboratorio.

1. Anamnesis: Debe incluir antecedentes neonatales, mórbidos, quirúrgicos, curva de crecimiento, historia de alimentación, actividad física, hábito intestinal.

2. Antropometría: Consiste en la medición del peso, estatura y edad para determinar los índices antropométricos, que ayudarán a detectar niños con desnutrición o en riesgo de ella. Se grafican en curvas de referencia OMS (www.who.int) y según su desviación de la media determinan el estado nutricional.

a. Índice Peso/Edad: Utilizado en menores de 1 año.

b. Índice Talla/Edad: Se ve afectado en desnutrición crónica.

c. Índice Peso/Talla: Se utiliza hasta los 6 años.

d. Índice de Masa Corporal (IMC) (Calculado en tabla NCHS): Se utiliza a partir de los 6 años.

3. Exámenes de laboratorio: No se solicitan de rutina, sino que solo a aquellos pacientes malnutridos o en riesgo de desnutrición o que por anamnesis se sospeche alguna deficiencia subclínica.

a. Albúmina plasmática: Proteína de síntesis hepática con vida media larga (20 días), por lo que no es útil en desnutrición aguda. Su déficit indica malnutrición sistémica. Su valor normal (VN) es de 3,5 a 5 mg/dl. Se recomienda no realizar cirugías electivas en especial las que involucren anastomosis si < 3 mg/dl.

b. Prealbúmina: Proteína de síntesis hepática de vida media corta (2 días) y por tanto, sensible a eventos agudos. VN 28 mg/dl. La desnutrición es severa cuando es < 23 mg/dl.

c. Recuento linfocitario: Existe linfopenia en depleción protéica, lo que se asocia a mayor morbimortalidad en pacientes hospitalizados. VN 2.000 linfocitos/mm³.

d. Hematocrito/Hemoglobina: La malnutrición se asocia muchas veces a anemia carencial.

Pacientes en riesgo nutricional

Requieren evaluación por equipo de nutrición.

1. Pacientes con ingesta menor al 50% de lo habitual en los últimos 5 días.

2. Baja de peso mayor al 5% de su peso habitual en un mes.

3. Relación Peso/Talla < -1 DE.

4. Albúmina $< 3,5$ mg/dL

5. Pacientes con GET elevado por patologías conocidas: Gran quemado, cirugía mayor, síndrome malabsortivo, insuficiencia renal, cáncer.

Alimentación enteral

Siempre debe ser la primera opción puesto que es fisiológica, tiene menor costo y no tiene riesgo de infecciones.

Contraindicaciones absolutas:

1. Inestabilidad hemodinámica y uso de drogas vasoactivas
2. Íleo
3. Enterocolitis necrotizante
4. Sangrado digestivo activo

Su principal beneficio es mantener el trofismo de la mucosa. Así disminuye la translocación bacteriana, previniendo infecciones y manteniendo la barrera absorbiva lo que previene complicaciones metabólicas. La recomendación es iniciarla lo antes posible.

Vías enterales: Oral, gástrica (SNG, gastrostomía), postpilórica (Sonda nasoduodenal, sonda nasoyeyunal, yeyunostomía. Considerar en pacientes con mala tolerancia gástrica y riesgo de aspiración).

En contexto de UCI es difícil lograr los requerimientos calóricos y proteicos diarios (50 a 60% de éxito), las principales razones son: restricción de fluidos, procedimientos e intolerancia alimentaria.

Alimentación parenteral

Indicada cuando la vía enteral no es posible o no es suficiente:

1. Baja de peso >10%
2. >5 días de ayuno o >3 días con desnutrición previa
3. Aumento de los requerimientos energéticos por enfermedad (hipercatabolismo) o aumento de las pérdidas.
4. Anticipación de ayuno prolongado (>5 a 7 días).

Una vez iniciada, mantenerla hasta que el paciente logre una ingesta de al menos 2/3 de sus requerimientos nutricionales estimados.

Requiere vía central. En caso de administrarla por vía periférica, su osmolaridad no puede superar los 900 mOsm/l.

Tiene riesgo de complicaciones infecciosas y metabólicas

Paciente quirúrgico hospitalizado

Corresponde a pacientes con activación de la respuesta al estrés con alto gasto energético, debido a un aumento en el gasto cardíaco, el consumo de oxígeno y la producción de glucosa; y con elevado catabolismo secundario a la movilización de grasas y proteínas necesarias para montar la respuesta inflamatoria y generar sustancias reparadoras de tejidos.

Si bien esta respuesta es similar en niños y adultos, los pacientes pediátricos tienen menores reservas lipídicas y proteicas y mayor gasto energético basal debido al crecimiento y a mayores pérdidas de temperatura en relación a su tamaño.

Los índices antropométricos son imprecisos, pero se siguen utilizando fórmulas para el cálculo de los requerimientos. El gasto energético es variable entre pacientes y según el estrés al que estén sometidos, como también depende del tiempo que este dure.

En general, el incremento del gasto energético es corto y moderado, pero existe un importante gasto metabólico para montar la respuesta al estrés en desmedro del gasto normalmente destinado a crecimiento, por lo que el GET no varía en forma tan considerable. Además, el uso de analgesia, sedantes y bloqueo muscular en casos necesarios son fundamentales para regular la respuesta al estrés.

El gasto proteico, sin embargo, es bastante mayor. Ocurre redistribución de aminoácidos desde el músculo hacia el hígado para la síntesis de proteínas de fase aguda, para reparar tejidos y generar glucosa. El hipercatabolismo presente en pacientes críticos se evidencia en un aumento de productos nitrogenados en orina, pérdida de masa muscular, baja de peso, retraso en la cicatrización y disfunción del sistema inmune.

La pérdida de masa muscular puede ser tan severa que lleve a falla respiratoria y cardíaca. Si bien la administración de glucosa no frena la gluconeogénesis, la suplementación de aminoácidos sí logra un balance proteico positivo, aunque no impide su degradación a nivel muscular.

Durante una enfermedad crítica, las demandas de glucosa son altas. Sin embargo, hay que ser cuidadosos en su administración ya que la hiperglicemia provoca mayor producción de CO₂, mayor trabajo ventilatorio, favorece la aparición de hígado graso y aumenta la mortalidad.

El metabolismo lipídico también se ve afectado ocurriendo lipólisis con el fin de generar energía. Fórmulas parenterales lipídicas limitan la necesidad de glucosa, aportan una mayor cantidad de energía por gramo (9 kcal/g vs 4 kcal/g), reducen la producción de CO₂ y la aparición de esteatosis hepática.

Figura 1



Lectura Recomendada

1. Balboa P., et col Apoyo nutricional en el paciente quirúrgico. En: Carmen Gloria Rostión. Cirugía pediátrica. 2° ed. Chile: Mediterráneo; 2014. p. 135-140.
2. Mehta, N. Nutritional support for the pediatric patient. En: Ashcraft's Pediatric Surgery. 6° ed. USA: Elsevier; 2014. p. 19-33.
3. Muñoz M.T. Muñoz, Lucrecia Suárez. Manual práctico de nutrición en pediatría. 1° ed. España: Ergon; 2007.

Definición

La obstrucción intestinal es una condición que se produce cuando hay un impedimento para el flujo normal de su contenido. Es la emergencia quirúrgica más frecuente del recién nacido.

Etiología

Es causada por distintas patologías congénitas. (tabla 1)

Es posible que sea secundaria a una causa intrínseca del intestino, la que puede ser mecánica, por defectos de su pared en los que ocurre una obstrucción completa (atresia, diafragma completo) o parcial del lumen intestinal (estenosis, diafragma incompleto); también existen las intraluminales como las causadas por meconio espeso en el caso del íleo meconial. Además, su origen se podría deber a una causa funcional, en la que hay una alteración de la motilidad intestinal, que impide el avance normal del contenido, como en la enfermedad de Hirschsprung.

Por otra parte, también existen por compresión extrínseca, como malrotaciones intestinales, bridas de Ladd u onfalomesentéricas, venas prepuodenales, duplicaciones intestinales, vólvulo, entre otros.

Clasificación

Se pueden clasificar dependiendo de la altura a la que se encuentren a lo largo del intestino, en altas o bajas. Estas difieren en su forma de presentación.

Clínica y diagnóstico

La forma de presentación dependerá del momento del diagnóstico y de la causa de la obstrucción.

- **Antenatal:** la presencia de polihidroamnios permite sospechar la existencia de una obstrucción intestinal, especialmente cuando esta es alta. La ecografía prenatal permite, por una parte, evaluar la cantidad de líquido amniótico y, por otra, ver asas intestinales dilatadas o el signo de doble burbuja.
- **Postnatal:** los síntomas más frecuentes son vómitos o residuo gástrico aumentado, distensión abdominal y falta de expulsión de meconio. Estos pueden estar o no presentes dependiendo de la altura de la obstrucción, el grado de ella y la causa.
- Los vómitos pueden ser no biliosos, si la obstrucción está por encima de la ampolla de Vater, biliosos si está por debajo, o fecaloideos si la obstrucción es aún más distal. Vómitos no biliosos y en proyectil pueden orientar a una estenosis hipertrófica del píloro o, más rara, una membrana prepilórica. Mientras más alta sea la obstrucción, se presentará en forma más precoz.

- La distensión abdominal es inespecífica y puede estar presente sin que exista una obstrucción, por ejemplo, en un íleo séptico. En obstrucciones altas puede estar ausente (abdomen excavado) o solo presentarse a nivel epigástrico. Mientras más distal sea la obstrucción, mayor va a ser la distensión y de aparición más tardía.
- El retardo en la eliminación de meconio, es un signo inespecífico, pero puede apoyar la sospecha de obstrucción intestinal. La mayoría de los recién nacidos lo elimina durante las primeras 24 horas de vida, sin embargo, la presencia de deposiciones no descarta el diagnóstico.

Estudio

El estudio de la obstrucción intestinal postnatal se realiza con imágenes, de las cuales la Rx de abdomen simple en decúbito supino, habitualmente, da el diagnóstico. Sus ventajas son que es simple, barata y accesible. Debe tenerse en cuenta que, en condiciones normales, el aire deglutido por el niño al nacer alcanza el recto en las primeras 24 horas. Lo que se busca es dilatación de asas con o sin aire a distal. El número de asas dilatadas (burbujas) orientan a descubrir el sitio de la obstrucción (tabla1). La ecografía también puede mostrar asas de dilatadas y el sitio de obstrucción. En algunos casos, está indicado el uso de estudios contrastados, ya sea con contraste hidrosoluble o bario para descartar malrotaciones intestinales o enfermedad de Hirschsprung. En caso de íleo meconial se pueden encontrar asas dilatadas con áreas de calcificaciones en la Rx de abdomen.

Edad de derivación

La derivación al cirujano debe hacerse apenas se sospecha el diagnóstico. Si este es prenatal para poder planificar, en forma conjunta con el equipo perinatólogo, el traslado (si fuera necesario) y el momento más adecuado para el parto. Si el diagnóstico se hace postnatal, el cirujano debe ser contactado para realizar la corrección quirúrgica en forma oportuna, evitando así complicaciones que podrían derivarse de un diagnóstico tardío como necrosis y/o perforación.

Tratamiento

El tratamiento es quirúrgico en la gran mayoría de los casos y es urgente cuando se sospecha un vólvulo. En algunas ocasiones, cuando el tapón es de meconio o de íleo meconial el cuadro obstructivo puede aliviarse con enemas de contraste hidrosoluble o uso de enzimas pancreáticas.

- Manejo preoperatorio: consiste en mantener al recién nacido en ayunas o suspender alimentación si la está recibiendo, hidratación parenteral y manejo hidroelectrolítico. Es importante la descompresión intestinal con sonda orogástrica. Se utilizan antibióticos perioperatorios de acuerdo a cada centro asistencial y una vez estabilizado se realiza el procedimiento quirúrgico.

Indicaciones de cirugía

Los procedimientos quirúrgicos varían dependiendo de la causas de la obstrucción

- **Obstrucción duodenal:** en casos de atresia se realiza una anastomosis de ambos cabos duodenales (duodeno-duodenoanastomosis) o anastomosis duodeno-yeyunal, término terminal o en diamante (tipo Kimura).

Cuando se trata de una membrana, se puede realizar una duodenotomía y resección de la membrana. Hay que tener especial cuidado con localizar la ampolla de Vater para no dañarla.

En la presencia de malrotación intestinal se realiza un procedimiento de Ladd que consiste en seccionar las bridas de Ladd para liberar la obstrucción, ampliación del mesenterio y apendicectomía.

En caso de vólvulo el procedimiento incluye la desvolvulación y si hay compromiso vital del intestino, resección y anastomosis u ostomía.

- **Obstrucción yeyuno-ileal:** la mayor parte de las veces consiste en resección del segmento atrésico y anastomosis. A veces, el segmento proximal está muy dilatado y hay una gran diferencia de calibre entre los segmentos. En este caso se puede utilizar procedimientos de reducción del segmento dilatado. La atresia tipo “cáscara de manzana” se asocia a intestino corto, por lo que hay que tratar de resecar lo menos posible. También hay que tratar de evitar ostomías muy proximales por ser habitualmente muy perdedoras y de difícil manejo.

En caso de íleo meconial que no se resuelve con enemas con contraste hidrosoluble, la indicación es quirúrgica y consiste en eliminar los tapones de meconio, si no es posible limpiar el intestino se recomienda hacer una ostomía (Bishop-Koop) para poder irrigar el intestino en caso de que se requiera.

- **Obstrucción colónica:** la atresia de colon es muy rara y se trata con resección y anastomosis.

En casos de malformaciones anorrectales (MAR), el manejo dependerá de su tipo. Las formas más leves pueden tratarse con anorrectoplastías mínimas en el período de RN o en casos más severos con colostomía y posteriormente una anorrectoplastía.

En las obstrucciones funcionales como la enfermedad de Hirschsprung, el tratamiento inicial es médico con sondeos y enemas para mantener descomprimido el intestino (nursing), mientras se realiza el estudio (enema contrastado, manometría anorrectal y biopsia rectal. Confirmado el diagnóstico se trata con cirugía la que consiste en extirpar segmento agangliónico y descender un segmento con células ganglionares.

Complicaciones

Preoperatorias:

Es importante el diagnóstico precoz para evitar la ocurrencia de complicaciones como perforación, peritonitis, sepsis, necrosis intestinal. En algunos casos se puede acompañar de compromiso respiratorio y hemodinámico y alteraciones hidroelectrolíticas, que deben ser manejados para estabilizar al paciente previo a la cirugía.

Postoperatorias

Preoces: infecciones de herida operatoria, sangramiento, colecciones intrabdominales, filtración de anastomosis, obstrucción intestinal, entre otros.

Una complicación importante de las obstrucciones intestinales en que se ha requerido una resección intestinal extensa o de las que se presentan como en “cáscara de manzana” es el Síndrome de Intestino Corto.

Pronóstico

Los avances en los cuidados médico-quirúrgicos del recién nacido y la alimentación parenteral han permitido mejorar la sobrevida de recién nacidos con esta patología. La morbilidad y la mortalidad están ligadas, por una parte, a la presencia de la prematuridad, problemas respiratorios, otras malformaciones asociadas, presencia de fibrosis quística, entre otras. Pero, además, dependen de la complejidad de la lesión, del largo y funcionalidad del intestino residual (síndrome del intestino corto) y de las complicaciones quirúrgicas.

Tabla 1.

Diagnósticos según localización y hallazgos radiológicos

Localización	Diagnósticos	Rx
Estómago	Diafragma antral Atresia pilórica.	1 burbuja aerea
Duodeno	Atresia duodenal Diafragma duodenal completo o incompleto -Estenosis duodenal -Páncreas anular Malrotación intestinal con o sin vólvulo Duplicación intestinal -Vena preduodenal	Doble burbuja con o sin aire a distal
Yeyuno-ileon	Atresia, unica o múltiples -Estenosis -Diafragma Bridas - Duplicación -Vólvulo Ileo meconial	3 o mas asas dilatadas con o sin aire a distal
Cólon	Atresia -Estenosis -Bridas -Duplicación Enfermedad de Hirschsprung -Malformacion anorrectal Tapón meconial	Gran dilatación de asa distal

Lectura Recomendada

1. Holcomb iii g. Md, Murphy J. Md, ostlie d. Md. Ashcraft's pediatric surgery. 2018.
2. Lugo H. md, facs. Pediatric surgery handbook, <http://home.coqui.net/titolugo/handbook.pdf>
3. Congenital neonatal intestinal obstruction. Mitul a., j neonatal surg. 2016 oct-dec; 5(4): 41.

Definición

El cordón umbilical es una estructura transitoria, vital para el desarrollo del feto. Se forma a partir del anillo umbilical primitivo, que aparece en la quinta semana debido a la fusión del amnios y el ectodermo embrionario, por donde sale el intestino en formación junto con el pedículo de fijación y el conducto vitelino. El cordón completa su formación con el regreso del intestino a la cavidad abdominal, en la duodécima semana, y se mantiene funcionando hasta el nacimiento, momento en que se liga.

Cuando se produce secreción umbilical posterior a la caída del cordón, se habla de Síndrome de ombligo húmedo.

Etiología

Con el nacimiento, la utilidad del cordón umbilical desaparece, por lo que 'cae' por gangrena seca entre el 5° y 15° día de vida, dejando una cicatriz denominada ombligo, que no presenta ningún tipo de secreción. El cordón es colonizado por flora del canal de parto y de las manos de los manipuladores luego del nacimiento.

La ocurrencia de ombligo húmedo puede deberse a causas infecciosas, malformativas o tumorales, todas las que impiden la normal cicatrización del muñón que deja el cordón caído.

- Granuloma umbilical.
- Pólipo umbilical.
- Onfalitis.
- Persistencia del conducto onfalomesentérico.
- Anomalías del uraco.

Clínica – diagnóstico

Serán determinados por la causa del ombligo húmedo.

- Granuloma umbilical: Es un tumor inflamatorio no epitelizado, correspondiente a exceso de granulación generada luego de la caída del cordón, y que no está asociada a ningún trayecto fistuloso. Es de color rosado, aterciopelado y húmedo, de unos 3-10 mm. de diámetro, con secreción serosa o hemática, no mucosa.
- Pólipo umbilical: Nódulo rojo que persiste luego de la caída del cordón y es un remanente del conducto vitelino. En general formado por mucosa intestinal y, a veces, mucosa gástrica. Muchas veces se confunde con el granuloma.
- Onfalitis: Es una entidad poco frecuente en países desarrollados, y se presenta entre el tercer y cuarto día de vida. El sexo masculino, el trabajo de parto prolongado y la rotura prematura de membranas se describen como factores de

riesgo. Se presenta con eritema, edema y secreción maloliente por el ombligo. Debido a la permeabilidad de los vasos umbilicales, que se mantiene hasta los 20 días, el diagnóstico debe ser rápido para evitar la aparición de compromiso sistémico. Es necesario tomar cultivo de secreción para identificar el patógeno involucrado (usualmente *S. aureus*, *E. coli*, *Klebsiella*).

- Persistencia del conducto onfalomesentérico: Este conducto comunica el íleon terminal con el ombligo, y se oblitera durante la vida fetal. Su persistencia a distintos niveles origina diversas patologías (Figura 1). Estas se manifiestan usualmente como secreción biliosa o fecaloidea que sale a través del ombligo, acompañados de una masa grande, rosada polipoidea y brillante (mucosa íleal) o un seno. En este último caso, podría introducirse una sonda y aplicar medio de contraste, a modo de fistulografía, para confirmar el diagnóstico. Debe sospecharse también en caso de demora en la caída del cordón (mayor a 3 semanas). En otras ocasiones, puede presentarse como obstrucción intestinal por una brida congénita.
- Anomalías del uraco: Este conducto comunica la cúpula vesical con el saco vitelino, que forma parte del cordón umbilical, y también se oblitera durante la vida fetal. Si persiste puede generar distintas patologías (Figura 2), que se podrían manifestar como un seno umbilical o un uraco persistente; ambos pueden dar salida a orina por el ombligo. Un quiste de uraco se palpa como una masa en la línea media, que al infectarse es muy dolorosa.

Edad de derivación

En caso de patología malformativa como causa del ombligo húmedo, se debe derivar al cirujano pediátrico en el momento de la sospecha.

Cuando la causa es infecciosa y no hay criterios que indiquen compromiso sistémico, no es necesaria la derivación; en caso contrario, se debe hospitalizar sin demora, iniciar tratamiento antibiótico endovenoso y derivar al centro de referencia.

Cuando el diagnóstico es el granuloma umbilical, no es necesaria la derivación si responde bien a las tocaciones con nitrato de plata (ocurre en la gran mayoría de las veces). De no ser así, debe estudiarse para descartar causas malformativas, por lo que es necesario derivar al cirujano pediatra.

Tratamiento

Dependerá de la causa.

- Granuloma umbilical: Responde bien al nitrato de plata, con el que se hacen tocaciones alejadas en unos días. Se debe tener cuidado con la piel sana, porque podría producir quemaduras.
- Pólipo umbilical: Se debe reseca, incluyendo la porción central del ombligo para identificar y eventualmente reseca otros vestigios del conducto vitelino. No responde a la aplicación de nitrato de plata.
- Onfalitis: En casos leves, se usan antibióticos tópicos como Mupirocina o Cloranfenicol, y se controla. En casos de compromiso sistémico, se debe hospitalizar y tratar con antibióticos endovenosos de amplio espectro y

- mantener bajo observación. La presencia de shock séptico es de mal pronóstico.
- Persistencia del conducto onfalomesentérico: El tratamiento de esta patología es quirúrgico, y dependerá de las manifestaciones clínicas y el diagnóstico.
 - Anomalías del uraco: El tratamiento de estas patologías también es quirúrgico.

Indicaciones de cirugía

- Pólipo umbilical.
- Persistencia del conducto onfalomesentérico.
- Anomalías del uraco.
- Fascitis necrotizante (como complicación de una onfalitis).

Complicaciones

a. Pre- operatorias

En caso de diagnóstico tardío de los procesos inflamatorios infecciosos, rápidamente pueden progresar de un eritema umbilical a celulitis importante, fascitis y fascitis necrotizante y sepsis en pocas horas.

b. Post- operatorias

Pueden existir las complicaciones inherentes a todo acto quirúrgico como sangramiento, hematoma, infección, dehiscencia de sutura y recidiva, en el caso de resección insuficiente.

Lectura Recomendada

1. Martínez Ferro. M. **Neonatología quirúrgica. Primera reimpresión. Editorial Grupo Guía. Buenos Aires, Argentina. Noviembre 2014. pp. 401-407.**
2. Iglesias E, Calvo F, Pascual V. **Patología umbilical frecuente. Asociación Española de Pediatría. Sociedad Española de Neonatología. Protocolos de la AEP. AEP: Madrid 2008: 398-404.**
3. Sepúlveda J, Rojas P. **El ombligo del recién nacido: cuidados y patologías. Medicina Familiar PUC, Chile. Artículos MedFam PUC: Santiago 2005 (publicado 23-octubre-2005).**

Definición

La onicocriptosis, corrientemente conocida como “uña encarnada”, se produce cuando un extremo distal lateral o una espícula de la uña (lámina ungueal) se entierra por debajo de la piel en las partes blandas adyacentes. Este trozo crece en el celular subcutáneo del rodete (pliegue lateral) ungueal, creando una herida en la zona de penetración que conlleva dolor productor del proceso inflamatorio secundario. Con el tiempo, esta lesión se infecta y el intento de reparación del organismo en este ambiente de infección forma un tejido de granulación que crea el granuloma del rodete ungueal (Botriomicoma).

Etiología

Multifactorial, entre estas:

- Corte incorrecto de la lámina ungueal: si es excesivamente corto, la curvatura de los ángulos favorece la onicocriptosis. El corte debe ser recto en su extremo distal para que la lámina crezca libre y no se incruste.
- Traumatismos reiterados: es frecuente con el uso de calzado compresivo en la zona de los hallux.
- Hiperhidrosis: macera los tejidos blandos y facilita la penetración de la placa ungueal.
- Cabalgamiento del segundo dedo sobre el hallux.
- Onicofagia.
- Malformaciones del pie
- Malformaciones vasculares

En lactantes:

- Hipertrfia del borde lateral de la uña: impide que la lámina crezca libremente. Se dobla o pliega introduciéndose en el borde lateral.
- Desviación congénita de la uña del hallux con conservación del eje normal de la estructura ósea subyacente.

Clasificación

Ross describe tres tipos de onicocriptosis:

1. Uña subcutánea: la lámina ungueal es normal. Al incrustarse en el tejido blando produce irritación e inflamación, causando dolor.
2. Hipertrfia del pliegue lateral de la uña: la lámina ungueal es normal. Es frecuente en los lactantes pequeños.
3. Deformación de la lámina ungueal: produce compresión de los tejidos blandos con efecto de pinza.

Clínica – diagnóstico

El diagnóstico es clínico. El paciente refiere tumefacción, dolor y, muchas veces, infección secundaria del área afectada.

Clínicamente, se observan diferentes grados:

- Inicialmente, la placa comprime, pero no penetra en las partes blandas periungueales. Se produce eritema, edema y dolor.
- La persistencia del estímulo determina la penetración en el tejido adyacente y lleva a la formación de un granuloma en las partes blandas. Esto produce dolor y supuración en el surco ungueal.
- Finalmente, la placa se incrusta profundamente en el tejido blando distal. El granuloma reactivo se recubre de tejido epitelial. Existe dolor intenso a la compresión lateral e hipertrofia del pliegue lateral.

Los sectores más frecuentemente afectados son las áreas externas y distales de ambos hallux.

Edad de derivación

Al diagnóstico.

Tratamiento

En los casos leves de onicocriptosis, el tratamiento no quirúrgico puede ser adecuado. Este puede incluir tratamientos como remojar el pie en agua tibia con jabón, realizar masajes y terminar aplicando un ungüento antibiótico con o sin esteroides hasta que los síntomas se resuelvan. En la literatura se describe que el 95% de los pacientes pediátricos responden a este tipo de terapia.

Indicaciones de cirugía

Fracaso de manejo médico.

- Se ha utilizado una amplia variedad de opciones quirúrgicas para resolver la onicocriptosis. La elección del procedimiento va a depender del tipo de uña y lesión, sin embargo, cualquiera sea la técnica elegida, será el adecuado entrenamiento el factor más importante para el éxito de la cirugía. Los procedimientos quirúrgicos se pueden dividir en varios tipos:
 - Procedimientos en la lámina ungueal y su matriz.
 - Procedimientos en las partes blandas.
 - Procedimientos sobre la falange.
 - Procedimientos combinados.

Complicaciones

a. Pre- operatorias

Infección: Los antibióticos se usan con frecuencia tanto para el tratamiento médico sin cirugía como para la terapia adjunta perioperatoria en onicocriptosis. Esto se debe a las altas tasas de colonización bacteriana (típicamente especies estafilocócicas).

Post- operatorias

Las tasas de infección post procedimiento varían ampliamente: 0% a 2% en avulsión simple, 12% en avulsión con matricectomía, 1% a 7% en escisión quirúrgica con matricectomía y hasta 50% con escisión quirúrgica simple.

La cirugía para las uñas encarnadas tiene una tasa de reoperación significativa, y los pacientes y sus familias deben ser aconsejados adecuadamente. Un reciente estudio demostró que casi la mitad de los niños sometidos a tratamiento quirúrgico para la onicocriptosis requirieron dos o más procedimientos. El procedimiento con más casos de recidiva fue el de después de avulsión o avulsión en cuña, técnica que no debiera realizarse en la actualidad. La escisión del lecho ungueal con aplicación de solución de fenol tuvo, en cambio, la menor tasa de recaída (18,4%).

Pronóstico

En el manejo médico y quirúrgico es de mucha importancia que el paciente sea instruido acerca de que el problema solo quedará absolutamente resuelto cuando la uña crezca completamente y se realice el primer corte profiláctico. Esto puede tomar varios meses.

Por tanto, el control periódico del crecimiento de la uña realizado por un profesional calificado es muy importante para evitar recidivas. Se debe tener en cuenta que esta, al crecer, puede ver entorpecido su paso por tejidos cicatriciales, o pequeñas hiperqueratosis que eventualmente provocarían una nueva inflamación, por lo que el tratamiento debe ser mantenido hasta que la uña llegue a su posición perfecta.

Lectura Recomendada

1. Gioseffi M, Giachetti A, Sánchez L, de Freijo S, Sojo M. Onychocryptosis in pediatrics: conservative treatment and spiculectomy. Arch Argent Pediatr. 2010 Jun;108(3):244-6.
2. Ezekian B, Englum B, Gilmore B, et al. Onychocryptosis in the Pediatric Patient. Clin Pediatr (Phila). 2017; 56(2):109-114.
3. Zavala A. Patología Ungueal Quirúrgica en Pediatría. En Rostion CG editor. "Cirugía Pediátrica" 2 Edición Edit. Mediterraneo 2014 Capítulo 111.

Definición

Se define ostoma digestivo a una comunicación quirúrgica de algún punto de este tracto con el exterior, a través de la pared corporal. Este tiene la finalidad, de introducir alimentos al tubo digestivo o eliminar desechos, excluyendo parte de este.

Dependiendo del segmento que será exteriorizado variará su denominación. Estos suelen ser desde cefálico a caudal: esofagostomía, gastrostomía, yeyunostomía, ileostomía y colostomía. Cada uno tendrá su propia función, cuidados y manejo. Los ostomas más frecuentes en pediatría son la gastrostomía y la colostomía.

Clasificación

Los ostomas digestivos se pueden clasificar según su objetivo en:

- Ostomas de alimentación: esofagostomía, gastrostomía, yeyunostomía.
- Ostomas de eliminación: ileostomía y colostomía. Puede agregarse gastrostomía en algunos casos

Clínica – diagnóstico

No corresponde.

Edad de derivación

El momento de derivación corresponde a la causa y necesidad de realización de ostoma.

Tratamiento

El manejo de las ostomías se basa en 2 pilares: el cuidado del ostoma y el cuidado de la sonda o dispositivo usado.

La piel periestomal es un tejido no preparado para el contacto de secreciones del tubo digestivo, por ello, el cuidado del ostoma es fundamental. Es sumamente importante mantener la zona lo más limpia y seca posible. En el caso de ostomías de eliminación, es de gran ayuda el uso de sellos y bolsas recolectoras (bolsa de colostomía) que deben ser cambiados periódicamente. Sin embargo, existen algunas complicaciones tales como el costo y el tamaño de las mismas.

En el caso de los ostomas de alimentación es de suma importancia el cuidado y aseo de la sonda; ello permitirá alargar la vida útil de estos dispositivos. Los más usados son la sonda de gastrostomía y el botón de gastrostomía.

Indicaciones de cirugía

a. Indicaciones de gastrostomía:

En patología local o sistémica que genera incapacidad parcial o total, funcional o mecánica de ingesta alimentaria a través de boca-esófago.

1. Trastorno de deglución.
2. Esofagitis severa (ej. cáusticos).
3. Desnutrición.
4. Obstrucción esofágica (ej. estenosis, tumores).
5. Traumatismo facial.
6. Descompresión gástrica (ostoma de eliminación).

b. Indicaciones de colostomía:

La colostomía tiene como objetivo la descompresión, derivación, preparación para intervención quirúrgica y/o protección de anastomosis.

En pediatría las principales causas de realización de colostomía serían:

1. Enfermedad de Hirschsprung.
2. Malformaciones anorrectales.
3. Traumas severos perianales.

Complicaciones

a. Operatorias inmediatas.

1. Sangrado: Dependiendo de la cuantía y el momento de aparición es que pueda manejarse con compresión local en un primer momento, o manejo quirúrgico con sutura.
2. Infección: En caso de aparición, se sugiere iniciar manejo con antibiótico que cubra *S. Aureus*, luego de haber tomado el cultivo.
3. Dehiscencia: Manejo por parte del especialista que debe evaluar reintervención según el grado de dehiscencia.
4. Migración de sonda: En caso de ocurrir antes de las 6 semanas de realizado el ostoma, debe ser reinstalada por cirujano pediátrico quién confirmará la correcta posición con elementos avanzados.

b. Operatorias precoces y tardías.

1. Dermatitis periostomal: Complicación frecuente. Se debe prevenir manteniendo limpia y seca la zona periostomal. Su manejo se basa en aseo y uso de ungüentos cicatrizantes.
2. Prolapso: Ocurre principalmente en ostomas con asas móviles (íleon, yeyuno, colon sigmoides). Se debe reducir de forma manual. En caso de ser reiterativo, el cirujano lo evaluará para realizar otra eventual forma de fijación.
3. Infección: Manejo similar a complicación inmediata
4. Granulomas: La formación de granulomas responde a la reacción de cuerpo extraño de dispositivo usado. Debe manejarse con curaciones periódicas. Se recomienda uso de nitrato de plata local.
5. Migración de sonda: En caso de migración tardía (6 semanas o más), puede ser reinstalada por médico general. La migración de sonda puede ser hacia el exterior produciendo su salida. Frente a ello la recomendación es reinstalarla

lo antes posible para evitar el cierre progresivo del ostoma. En el caso de las de gastrostomía, pueden migrar hacia adentro, lo que obstruiría a nivel del píloro provocando un Síndrome pilórico. Para ello se debe desinflar por completo el balón de la sonda y retirarla, reinstalándola de forma inmediata.

6. Filtración: Complicación frecuente y aceptada si es de baja cuantía. En caso de ser de mayor es posible manejarla retirando el dispositivo o sonda un par de horas, y posteriormente reinstalar sin aumentar el grosor del dispositivo, ya que aumentará también el tamaño del ostoma. El uso de gasas es controversial puesto que atrapa y mantiene la humedad local, aumentando riesgo de dermatitis.

Pronóstico

Las ostomías por sí mismas no se relacionan a algún pronóstico, pero sí su patología de base. El tiempo por el cual se deben mantener estará determinado por el cirujano tratante.

Lectura Recomendada

1. Ashcraft, “Cirugía Pediátrica”, 3era Edición, Editorial McGraw-Hill, 2001, pp 424-425.
2. Espinoza, C., “Ostomías abdominales en pediatría: Una Revisión de la Literatura”, Universidad de Chile, Rev. Ped. Elec. [en línea] 2008, Vol 5, N° 3.

Definición

El esófago es un tubo muscular peristáltico, diseñado para transportar líquidos y el bolo alimentario de la boca al estómago. Fundamental en la alimentación, el crecimiento y desarrollo del ser humano.

Etiología

Patologías pediátricas del esófago pueden originarse por alteraciones del desarrollo embriológico. En ese contexto, algunas se dan en relación con la vía aérea y el pulmón (con los que comparte su desarrollo o, también, por alteraciones de estructuras vecinas. Sin embargo, también existen otras causas para estos cuadros tales como:

- Alteraciones funcionales.
- Trauma secundario a la ingesta de líquidos corrosivos o cuerpos extraños.
- Mecánicos directos: corte, tracción, distensiones violentas, iatrogénica
- TumORAles
- Vasculares

Diagnóstico

El diagnóstico dependerá de las distintas historias clínicas que, luego de ser conocidas, orientarán a diversos estudios para clasificarlas según la patología correspondiente. Las más comunes son:

- Obstrucción o molestia al paso de saliva o alimentos
- Ingesta de líquidos corrosivos o cuerpos extraños
- Vómitos alimentarios o con sangre
- Hallazgo con una Rx de tórax o, incluso, de abdomen

Clasificación

Atresia Esofágica.

Fistula Traqueo Esofágica.

Estenosis Congénita del Esófago.

Duplicación Esofágica

Quiste Neuentérico.

Divertículo Esofágico.

Lesiones Químicas del Esófago.

Cuerpos Extraños Esofágicos.

Reflujo Gastroesofágico. (RGE)

Trastornos de la Motilidad Esofágica.

Acalasia Esofágica.

Anillo Vascular.

Perforación Esofágica (por dilatación esofágica, por trauma contuso o penetrante, cuerpo extraño, síndrome de Boerhaave.

Hipertrofia idiopática no obstructiva

Várices esofágicas

Epidermólisi Bulosa de la Unión

Tumores esofágicos: benignos, Leiomioma, malformaciones vasculares
malignos: Carcinoma escamoso, adenocarcinoma

Edad de derivación

Todas estas patologías a excepción del RGE y las Várices esofágicas que pueden, en algunos casos, manejarse en forma médica, requieren ser derivadas al cirujano pediatra en algún momento de su evolución.

Tratamiento - pronóstico

Cada patología es un capítulo (si no un libro) por sí sola. Las más frecuentes han sido tratadas en otros capítulos de este manual y las lecturas recomendadas permitirán revisar estos temas con mayor profundidad.

Lectura Recomendada

1. Menon P, Rao K. Esophageal surgery in newborns, infants and children. *Indian J Pediat* 2008;75(9):939-43.
2. Leinwand K, Brumbaugh DE, Kramer RE. Button Battery Ingestion in Children: A Paradigm for Management of Severe Pediatric Foreign Body Ingestions. *Gastrointest Endosc Clin N Am*. 2016 Jan;26(1):99-118.
3. Esophageal Disorders. *Seminars of Pediatric Surgery* 2017; 26(2)

Etiología

La patología ovárica puede clasificarse según su origen en:

1) Funcional

a. Quistes simples: masa anexial. Más frecuente en niños y la mayoría son funcionales asociados a embarazo, síndrome de ovario poliquístico y ovulación. La no involución de los folículos ováricos produce estos quistes foliculares o de cuerpo lúteo. Muy frecuentes en período perinatal por la producción materna de estradiol, placentaria de gonadotrofina coriónica humana (CGH) y gonadotropinas fetales.

2) Neoplásica (se clasifican según su origen celular en 3 grupos)

A. Tumores de células germinales.

I) Teratoma: más frecuente en niñas y adolescentes.

1. Teratoma maduro: más frecuente y benigno, aunque puede malignizarse en el futuro.

2. Teratoma monodérmico: extremadamente raro y consiste en un teratoma que contiene predominantemente tejido neural, tiroideo (struma ovárico) o carcinoide.

3. Teratoma inmaduro: tiene focos de tejidos embrionarios inmaduros y un comportamiento maligno.

II) Gonadoblastoma: rara neoplasia benigna asociada a disgenesia gonadal. Un 40% son bilaterales y un 50-60% de los pacientes tendrán elementos de células germinales malignas, la mayoría disgerminomas.

III) Disgerminoma: es el tumor ovárico maligno de células germinales más común (30%). Bilaterales en un 10-15% de los casos.

IV) Tumor de saco vitelino: tumor maligno muy agresivo.

V) Otros: coriocarcinoma, poliembrioma y carcinoma embrionario.

B. Tumores estromales.

I) Tecomas y fibromas: tumores benignos, raros en niñas.

II) Tumores de células de la granulosa: de bajo potencial maligno.

III) Tumores de células de Sertoli-Leydig: raros, bajo potencial maligno.

C. Tumores epiteliales.

I) Cistoadenomas: tumor benigno más frecuente y subtipos más frecuentes son seroso, mucinoso y endometriode.

II) Cistoadenocarcinoma y tumores epiteliales borderline: solo 5-16% de los tumores epiteliales son malignos, pero un 40% son considerados tumores malignos borderline (bajo potencial maligno).

III) Otros: leucemia, linfoma, mesotelioma, metástasis, etc.

3) Infecciosa

a. Absceso tubo-ovárico: infección del tracto genital femenino, generalmente secundario a una enfermedad de transmisión sexual.

4) Otros

a. Endometrioma: hasta en un 40% de adolescentes con endometriosis.

b. Torsión ovárica: mayoría ocurre entre los 11 y 15 años y hasta en un 42 a 50% en ovarios normales por un pedículo ovárico largo.

Presentación clínica

Lo más habitual es el dolor abdominal o pélvico agudo (torsión ovárica) o crónico (endometrioma). La torsión ovárica se puede asociar a náuseas o vómitos y fiebre, también a dolor cíclico, en el caso de que este se tuerza y destuerza. En quistes o tumores ovárico podría haber distensión abdominal progresiva, masa palpable o molestias abdominales. Eventualmente, puede aparecer pubertad precoz por producción de estradiol en tumores de células de la granulosa o virilización por exceso de andrógenos en tumores de Sertoli-Leydig.

Es importante investigar si hay antecedentes de hipotiroidismo o diabetes gestacional en la madre o prenatales de quiste ovárico. Los quistes funcionales son generalmente asintomáticos, salvo cuando producen dolor secundario a una torsión ovárica, sangrado o ruptura. En adolescentes, se debe investigar el desarrollo puberal, última menstruación, dismenorrea (endometrioma), menstruaciones irregulares, uso de anticonceptivos y actividad sexual.

Masas ováricas grandes se podrían palpar con un examen abdominal de rutina. Si no es posible, se pueden notar los anexos con un examen bimanual a través del recto o vagina (pacientes sexualmente activos). Signos de irritación peritoneal pueden observarse en una torsión ovárica, ruptura de quiste hemorrágico, teratoma roto, absceso tubo-ovárico o embarazo ectópico. Se deben buscar signos de estrogenización, virilización, pubertad precoz o de un trastorno del desarrollo sexual como la disgenesia gonadal. En adolescentes sexualmente activos una especuloscopia permite evaluar secreción purulenta cervical y sensibilidad a la movilización cervical (absceso tubo-ovárico).

Estudio

- **Imágenes:** la imagen inicial de elección es la ecografía Doppler, con vejiga llena, que permite distinguir quistes simples de masas ováricas sólidas o complejas, evaluar el flujo sanguíneo hacia el anexo y observar si es que hay presencia de líquido libre abdominal. La radiografía de abdomen puede mostrar calcificaciones pélvicas y efecto de masa frente a la presencia de un teratoma maduro quístico. Ante sospecha de malignidad se debería complementar con una tomografía computada con contraste o resonancia magnética, que, además, permite evaluar la presencia de adenopatías o metástasis.

Características ecográficas de lesiones ováricas:

1. **Quistes simples:** quiste anecogénicos, de paredes finas, sin componente sólido. Se pueden observar como complejos en caso de hemorragia, con nivel de hidroaéreo y debris.
 2. **Neoplasias:** se suelen observar como lesiones ováricas sólidas o sólido-quísticas. La presencia de componentes sólidos >2 cm tiene el mayor valor predictivo de malignidad, pero otros indicadores son la presencia de tabiques gruesos, proyecciones papilares y gran tamaño (10 cm de diámetro).
 3. **Absceso tubo-ovárico:** útero de mayor tamaño con engrosamiento y/o líquido endometrial y ovarios agrandados con cambios poliquísticos, trompas de Falopio engrosadas, hiperémicas y llenas de líquido, absceso pélvico o líquido libre.
 4. **Endometrioma:** quiste de pared gruesa y contenido tipo vidrio esmerilado.
 5. **Torsión ovárica:** masa anexial aumentada de tamaño, heterogénea, con múltiples quistes periféricos y líquido libre en pelvis. La ecografía Doppler color puede mostrar la torsión del pedículo vascular (signo de torbellino) y puede verse una desviación del útero al lado torcido. La presencia de flujo no descarta la torsión en una paciente sintomática, con presencia de flujo arterial en 43-65% de los casos secundario a una torsión parcial o intermitente o una irrigación doble del ovario.
- **Laboratorio:** siempre considerar en pacientes adolescentes la cgh para descartar embarazo y estudiar enfermedades de transmisión sexual en caso de sospecha de absceso tubo-ovárico. Los marcadores tumorales en quistes simples son opcionales, pero ante la sospecha de neoplasia se deben solicitar cgh, afp, ldh y ca-125. En pacientes con pubertad precoz, se deben pedir niveles hormonales de LH, FSH y estradiol. En la figura 1 se esquematizan los tumores ováricos más frecuentes con sus marcadores tumorales.

Tratamiento

- **Quistes simples:** tratamiento conservador con ecografías seriadas si son asintomáticos con medidas entre 2 a 5 cm ya que suelen solucionarse espontáneamente en 4-5 semanas. Los quistes funcionales >5 cm pueden demorar hasta 3 meses en desaparecer y si son sintomáticos o persisten se podrían resolver quirúrgicamente con preservación de tejido ovárico. Las alternativas quirúrgicas son aspiración laparoscópica o percutánea bajo ecografía, fenestración o resección del quiste. Siempre considerar la posibilidad de torsión activa o intermitente ante un quiste ovárico >5 cm de diámetro.
- **Tumores ováricos:** para aquellos benignos el tratamiento de elección es la enucleación laparoscópica del tejido ovárico manteniendo la cápsula del tumor

intacta. En el caso de los cistoadenomás se debe realizar una etapificación completa asociada a la cistectomía por una tasa de malignización de 5-16%. Por otra parte, y en tumores epiteliales borderline se podría realizar la cistectomía con seguimiento post operatorio cercano. Asimismo, el gonadoblastoma tiene una alta tasa de progresión maligna en pacientes con disgenesia gonadal y el tratamiento de elección es la gonadectomía bilateral. El seguimiento en los casos benignos, para evaluar recurrencia o desarrollo de un tumor contralateral, se realiza con ecografía anual.

Cuando se sospecha malignidad por los marcadores tumorales, imágenes o hallazgos en la cirugía, se debe hacer una ooforectomía asociada a salpingectomía si la trompa está comprometida. Además se requiere de etapificación completa (examen citológico de líquido peritoneal, biopsia peritoneal y omental de lesiones sospechosas, biopsia de lesiones sospechosas en ovario contralateral y linfonodos de mayor tamaño o consistencia). Hay quienes recomiendan una biopsia rápida para definir malignidad y elegir entre cistectomía y ooforectomía. En caso de que la biopsia diferida demuestre malignidad posterior a una cistectomía, se debe realizar la etapificación y salpingo-ooforectomía unilateral. La quimioterapia generalmente usada está basada en cisplatino y está indicada en estadios avanzados o para disminuir el riesgo de recurrencia.

Si el tumor se rompe durante la cirugía el estradiol aumenta, aunque no se ha asociado a mayor mortalidad. Se debe realizar irrigación copiosa con agua bidestilada para remover cualquier célula tumoral y para evitar la peritonitis química en el caso de los teratomas. El abordaje laparoscópico es de elección en el caso de los ováricos benignos, pero se asocia a mayor riesgo de ruptura tumoral, aunque no se ha demostrado un aumento de la recurrencia. En aquellos, probablemente malignos, el abordaje por laparotomía es apropiado para la salpingo-ooforectomía y etapificación con menor riesgo de siembra intraperitoneal. Pese a que por laparotomía es posible palpar los linfonodos pélvicos y para-aórticos para la etapificación, la laparoscopia ofrece una excelente visualización. Un abordaje mínimamente invasivo híbrido puede disminuir el riesgo de siembra y aprovechar los beneficios de la laparoscopia.

- Absceso tubo-ovárico: tratamiento consiste en antibióticos y en casos más complejos drenaje percutáneo o laparoscópico.
- Endometrioma: el tratamiento de elección es la quistectomía laparoscópica con preservación de tejido ovárico asociado al uso de anticonceptivos orales y agonistas GNRH.
- Torsión ovárica: la presencia de flujo en la ecografía no descarta la torsión en una paciente sintomática, por lo que si el índice de sospecha es alto se debe hacer una laparoscopia exploradora. Esta debe ser expedita para aumentar las posibilidades de preservar su función, aunque el tiempo que dura la alteración vascular que desencadenaría la pérdida de tejido ovárico es muy variable.

Se recomienda la destorsión por sobre la ooforectomía dado que la duración de los síntomas y el aspecto intra operatorio del ovario no logra predecir la isquemia irreversible, y se reporta una tasa de viabilidad ovárica >90% con desarrollo folicular normal y ovocitos funcionales. El riesgo de malignidad es muy bajo (1%), posiblemente por una menor tasa de torsión de los tumores malignos por mayor adherencia a las estructuras circundantes.

En caso de presentar el ovario torcido un quiste se puede aspirar el contenido para reducir la recurrencia de la torsión y ecografía de control en 6 semanas para evaluar si se resolvió

el quiste o persiste. La cistectomía al momento de la destorsión no se recomienda por ser técnicamente difícil y puede comprometer la función ovárica aún más.

La torsión ovárica se asocia a un mayor riesgo de torsión ipsilateral o contralateral. El rol de la ooforopexia puede evitar esto, aunque es aún controversial, ya que podría alterar la irrigación del anexo o la anatomía de la trompa con un deterioro en su función y fertilidad.



Figura 1

Lectura Recomendada

1. Kelleher CM, Goldstein AM. Adnexal masses in children and adolescents. Clinical ob gyn. 2015;58(1):76-92.
2. Amies Oelschlagel AE, Sawin R. Teratomas and ovarian lesions in children. Surg clin n am. 2012;92:599-613.

Definición

La cirugía de las vías aéreas está orientada a resolver la patología congénita y adquirida que afecta principalmente la laringe, tráquea y bronquios.

Un centro adecuado para la atención de estos pacientes debe contemplar el trabajo organizado de cirujanos de vía aérea y tórax, otorrinos, broncopulmonares, anestesiólogos, intensivistas, fonoaudiólogos, enfermeras y radiólogos con la capacidad de diagnosticar y resolver integralmente las diversas anomalías.

Las enfermedades que afectan la laringe y tráquea se clasifican de acuerdo a su naturaleza en: congénitas y adquiridas con un espectro de variantes en cada una.

Patologías congénitas más frecuentes de vía aérea

Congénitas: como laringomalacia, parálisis de cuerdas vocales, estenosis subglótica congénita, hemangioma subglótico, diafragma laríngeo congénito, atresia laríngea, hendidura laringotraqueoesofágica, traqueomalacia, broncomalacia, estenosis traqueal congénita, agenesia traqueal, fístula tráqueo-esofágica, etc.

Las anomalías traqueales congénitas más frecuentes son:

a. Traqueomalacia

Las alternativas quirúrgicas tales como: aortopexia, broncopexia, soportes intraluminales (stents), resecciones parciales, exoesqueletos y traqueostomía están reservadas para los casos severos (apneas, episodios de obstrucción respiratoria durante la alimentación, infecciones respiratorias recurrentes, etc.)

La aortopexia está indicada cuando existe un colapso mayor al 50 % del lumen traqueal y consiste en una suspensión de la pared anterior del arco aórtico a la pared interna del manubrio esternal, con el objetivo de incrementar el espacio del mediastino, de manera que el segmento malácico de la vía aérea quede libre de compresión por parte de las estructuras vasculares que lo rodean.

Los stents son soportes intraluminales que mantienen el lumen de la vía aérea expandido. La inserción se efectúa por endoscopia. Los tipos de stents disponibles son principalmente metálicos (Palmaz, Nitinol, Wallstents) y reabsorbibles de PDS (fig.1)

Los exoesqueletos refuerzan externamente la pared traqueal y/o bronquial con placas reabsorbibles de PDS o Lacosorb.

b. Estenosis traqueal congénita

Es una malformación infrecuente, con presencia de anillos traqueales circulares completos que se distribuyen a lo largo de la estenosis y determinan una estrechez fija de lumen traqueal. La sintomatología es variable y está relacionada con el grado de constricción del lumen. El 50% se asocia a malformaciones vasculares, siendo el sling de la arteria pulmonar izquierda la más frecuente. Existe una clasificación morfológica para la ETC, que las divide en 4 grupos (fig. 1):

Tipo I o segmento largo: es la morfología más frecuente y, por lo general, la estenosis compromete el 80% o más del largo traqueal.

Tipo II o de morfología en embudo.

Tipo III o de segmento corto con presencia de bronquio superior anómalo derecho. Tipo IV con presencia de un bronquio anómalo superior derecho y un largo bronquio puente a izquierda, con presencia de anillos circulares. Este se bifurca a distal dando origen a bronquios fuentes principales.

Indicación quirúrgica

Los pacientes que presentan síntomas moderados a severos o presencia de anomalías vasculares (Sling de la arteria pulmonar) requieren de cirugía. La técnica quirúrgica en las formas cortas es la resección y anastomosis y en las formas largas es el “Slide tracheoplasty” (fig. 2)

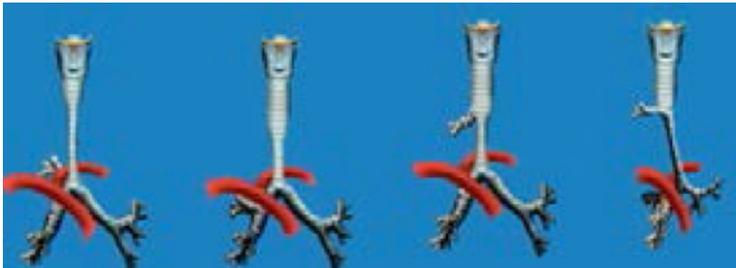
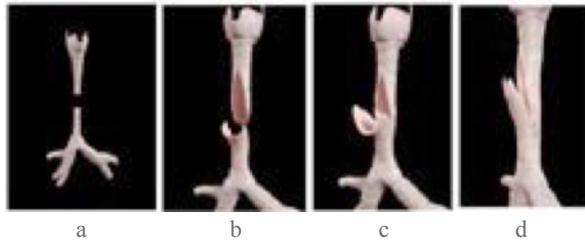


Figura 1. Clasificación morfológica ETC



Figuras 2 A,B,C,D Técnica de “slide tracheoplasty”. Paso a paso. A. Transección traqueal. B,C Ampliación segmentos y D anastomosis

c. Hendidura laringotraqueal

La hendidura laringo-traqueal es una comunicación anómala entre la tráquea y esófago. Se clasifica en cinco tipos (I - V).

El diagnóstico se basa en el índice de sospecha, ya que los síntomas son a veces vagos. La mayoría presenta problemas respiratorios, característicamente tos o ahogo mientras come, secundario a aspiración de contenido alimentario o gástrico.

El tratamiento de las hendiduras grado II, III requiere cirugía y puede ser realizada por vía endoscópica o abierta cervical. Los grados IV y V necesitan, habitualmente, abordaje cervical y/o torácico e, incluso apoyo ventilatorio con ECMO durante la reconstrucción

Otras anomalías congénitas menos frecuentes de la vía aérea son:

- La agenesia traqueal es rara. En ella la tráquea cervical está ausente y los bronquios o carina están conectados al esófago por una fistula. Existen tres tipos (fig.3)
- Los diafragmas laríngeos (“Webs”) que se manifiestan por obstrucción de vía aérea alta, característicamente por estridor. El llanto al nacer es anormal e, incluso, puede provocar afonía. Se distinguen dos tipos de diafragmas congénitos: uno corresponde a una membrana delgada y delimitada a la glotis y, el otro, es grueso y se extiende en la subglotis con engrosamiento cricoideo. Se considera la cirugía abierta en la mayoría de los diafragmas para una reparación en dos etapas que contempla la separación del diafragma, ampliación del espacio subglótico e inserción de un stent laríngeo siliconado temporal.

Patologías adquiridas más frecuentes de vía aérea

Son la estenosis subglótica, estenosis glótica, estenosis traqueal, estenosis bronquial, colapso supraostomal, etc.

La estenosis subglótica adquirida corresponde a una estrechez de este espacio que se asocia frecuentemente a una intubación traqueal.

El tratamiento puede requerir de cirugías tales como:

1. La ampliación con injerto de cartílago que consiste en la apertura de la pared anterior del tercio inferior del cartílago tiroides, cricoides, primeros anillos traqueales e inserción de un injerto de cartílago costal que se fija a la pared traqueal con suturas Prolene o PDS
2. La resección de la zona estenótica (resección cricotraqueal) - en pacientes con estenosis laringotraqueal severa - considera una extracción parcial del cricoides y primeros anillos traqueales con una anastomosis primaria entre el cartílago tiroides y tráquea. Es un procedimiento indicado.

Lectura Recomendada

- 1. Monnier, P. Pediatric Airway Surgery. Springer-Verlag Berlin Heidelberg 2011.**
- 2. Rutter MJ, Cotton RT, Azizkhan RG, Manning PB Slide tracheoplasty for the management of complete tracheal rings..J Pediatr Surg. 2003 Jun;38(6):928-34.**
- 3. Donoso, C. et col Estenosis traqueal congénita, Serie clínica Rev Chil Pediatr 77 (3); 274-281, 2006.**

Introducción

La patología quirúrgica del páncreas en niños es infrecuente, lo que plantea dificultad en el diagnóstico preciso y en el manejo adecuado. Se divide en alteraciones inflamatorias (pancreatitis aguda y crónica), tumores (benignos y malignos) y en alteraciones congénitas que producen hipoglicemia (hiperinsulinismo congénito). Este capítulo se enfocará en la patología tumoral, puesto que es la más frecuente.

Tumores pancreáticos

Las neoplasias del páncreas son raras, y se pueden dividir en epiteliales (exocrinas o endocrinas) y no epiteliales (Tabla 1). Su incidencia es baja, pero mayor en mujeres, preferentemente de raza blanca y aún más en la población de origen asiático.

Ellos no suelen provocar obstrucción de la vía biliar y se presentan como masas abdominales asintomáticas. Frente a la sospecha se debe realizar un estudio por imágenes y buscar metástasis (principalmente hepáticas). La resección quirúrgica completa es la única opción curativa, dejando el tratamiento neoadyuvante o paliativo para aquellas lesiones no resecables.

Las cuatro neoplasias más frecuentes en la edad pediátrica, ya sean benignas o malignas, que se revisarán son:

Tabla 1

Tumores epiteliales	Exocrinos
	1. Acinares
	- Pancreatoblastoma
	- Carcinoma de células acinares
	2. Ductales:
	- Adenocarcinoma ductal
	Origen desconocido:
	- Tumor sólido pseudopapilar
	Endocrinos
	- Linfoma (Burkitt)
Tumores no epiteliales	- Sarcomas (rabdomyosarcoma)
	- Quiste dermoide
	- Linfangioma
	- Hemangioendotelioma

1.- Pancreatoblastoma (PB)

Tumor pancreático maligno más frecuente en la edad pediátrica. Generalmente aparece durante la primera década de vida (presentación promedio a los 4,5 años de edad) y predomina en el sexo masculino. Se presenta como una gran masa abdominal asintomática y, en caso de síntomas, estos son inespecíficos (dolor vago, cansancio, pérdida de peso, anorexia, diarrea o vómitos). Solo un tercio de los PB tienen alfafetoproteína elevada, a diferencia de otros tumores embrionarios como el Hepatoblastoma. Se describen casos de PB congénitos asociados al síndrome de Beckwith-Wiedemann (macrosomía, macroglosia, onfalocoele y visceromegalia).

En la tomografía destaca una lesión multilobulada, heterogénea, con septos, márgenes bien definidos y que puede contener calcificaciones. Por lo general, no cuentan con dilatación de la vía biliar, pero envuelve las arterias y puede existir invasión venosa, lo que dificulta su diagnóstico diferencial con el Neuroblastoma. Permite, además, identificar lesiones hepáticas que se ven de apariencia atenuada. La resonancia muestra señal baja a intermedia en T1 y alta y heterogénea en T2, presentando moderado refuerzo al usar contraste (Gadolinio).

El tratamiento consiste en la resección quirúrgica completa del PB, lo que sería curativo si no hay metástasis. En caso de diseminación, se usa quimioterapia en esquema similar al Hepatoblastoma (Cisplatino y Doxorubicina).

2. Tumor sólido pseudopapilar (TSSP)

Originalmente descrito por Franz, es el tumor pancreático más frecuente en la 2ª y 3ª década de la vida, afectando principalmente a mujeres en edad fértil. Tiene bajo potencial de malignizarse, pero provoca gran invasión local. Es exofítico y presenta riesgo de ruptura tumoral y hemoperitoneo. Suele presentarse con dolor abdominal inespecífico y por lo general se ubica en la cabeza del páncreas.

El estudio por imágenes describe una masa sólida o sólido/quística, redondeada y con flujo vascular variable en la ecotomografía Doppler. En la tomografía se ven áreas que se contrastan heterogéneamente dependiendo de la proporción de lesión sólida o quística.

La resonancia magnética es el mejor método para diagnosticar TSSP, ya que es más sensible para lesiones del páncreas. Permite identificar hemorragia intratumoral y la presencia de pseudo cápsula fibrosa, ambas características propias de este tipo de tumor que lo diferencian de otras neoplasias.

La resección completa del tumor es la única opción curativa del TSSP, al igual que el PB, dejando márgenes negativos. Presenta sobrevida de 100% a los 5 años post intervención, pero puede presentar recurrencia local o a distancia varios años después, lo que obliga al seguimiento estricto a largo plazo.

3. Tumores neuroendocrinos

La OMS definió en 2010 las neoplasias neuroendocrinas del páncreas en tumores bien diferenciados de bajo o moderado grado (neuroendocrine tumors, NET) y en

aquellos poco diferenciados (neuroendocrine carcinomas, NEC).

Las NET se dividen en funcionantes y no funcionantes, dependiendo de si secretan hormonas específicas.

Entre las NET funcionantes destacan Insulinoma y Gastrinoma, y su presentación clínica es sindrómica según el tipo de tumor.

Así el Insulinoma estaría caracterizado por: hipoglicemia severa (que se corrige con administración de glucosa endovenosa), baja de peso y debilidad extrema. Mientras que, en el caso del Gastrinoma se pueden ver: úlceras pépticas recurrentes y de ubicación poco habitual, diarrea y reflujo gastro-esofágico.

Las NET no funcionantes, por su parte, se presentan por dolor abdominal vago, baja de peso, ictericia y acolia en caso de obstruir la vía biliar; se asocian al Síndrome de Neoplasia Endocrina Múltiple tipo 1.

En imágenes la principal característica es que son tumores hipervascularizados, lo que se visualiza mejor en tomografía y resonancia con uso de contraste (tanto en fase arterial como venosa).

La resección quirúrgica es curativa y elimina los síntomas. En caso de metástasis, se describe el uso de análogos de Somatostatina (Octeotride) para disminuir la sintomatología.

4. Carcinoma de células acinares

Neoplasia muy infrecuente en la edad pediátrica. Se ubica en cualquier segmento del páncreas y no tiene predilección por sexo. El síntoma principal es el dolor abdominal vago, pero habitualmente presentan molestias relacionadas con diseminación local o metástasis a distancia. La principal dificultad diagnóstica consiste en diferenciarlo del PB, por lo que la biopsia es fundamental. Su pronóstico es desfavorable, con supervivencia a 5 años que no sobrepasa el 20%, pese al uso de quimioterapia y resección quirúrgica.

Lectura Recomendada

- 1. Davenport M, Heaton N, Superina R. Surgery of the Liver, Bile Ducts and Pancreas in Children. CRC Press, 3ª edición, 2017.**
- 2. National Cancer Institute. Unusual Cancers in Childhood. 2018. En: www.cancer.gov/types/childhood-cancers/hp/unusual-cancers-childhood-pdq**
- 3. Chung E, et al. Pancreatic Tumors in Children: Radiologic-Pathologic Correlation. Radiographics 2006; 26:1211-1238.**

En este capítulo se describirán las patologías vulvares más comunes que se presentan en pediatría como son

1. Sinequias labios menores
2. Hipertrofia de labios mayores
3. Quiste de Bartolino

1. Sinequias labios menores Definición

Se refiere a la unión adquirida del borde libre de los labios menores. Tiene una incidencia general del 2% (del 0.3 al 3,3%) teniendo una frecuencia de hasta el 5% en los controles de niñas sanas nacionales entre 1 y 18 meses de edad. La presentación habitual es asintomática (42%) y el motivo de consulta fue la distorsión de la anatomía genital. Como segunda causa de consulta (37%) fue irritación y flujo vulvar.

Etiología

Es una patología adquirida, de etiología poco clara, probablemente multifactorial en la que se asocian:

- Factores hormonales: déficit de estradiol, fisiológico en la edad prepuberal.
- Factores irritativos: infecciosos, traumáticos, dermatitis vulvar y escasa higiene perineal.

Esta combinación de factores produciría un engrosamiento de los labios menores y reepitelización formando una membrana avascular entre ellos.

Clasificación

- Total: fusión completa del borde libre de los labios menores, visualizándose una superficie plana desde el periné al clítoris, con una línea sagital transparente que impide ver estructuras como el meato uretral y el himen.
- Parcial: fusión incompleta, en grado variable.

Edad de derivación

Cuando se diagnostica, principalmente las totales. También cuando no se resuelve con tratamiento conservador.

Tratamiento

1. **Observación:** la resolución espontánea puede llegar a ser de hasta un 80% en 1 año y cercana al 100% al inicio de la pubertad, por ello el Colegio Americano de Ginecología y Obstetricia recomienda que, en pacientes prepuberales

asintomáticos, esta sea la primera opción. Si es sintomático, se aconseja evitar los factores irritantes locales como productos de lavandería, vestimenta, baño e higiene tanto como proteger localmente con pequeña cantidad de vaselina local.

2. **Estrógenos tópicos:** los estrógenos conjugados o estradiol al 0,01% en crema aplicados con cierta precisión sobre el rafe medio 1 a 2 veces al día, por 2 a 6 semanas, es el tratamiento indicado cuando las medidas de higiene no resuelven los síntomas,. Tiene como efectos adversos descritos desde la irritación local, hiperpigmentación vulvar, telarquia, sangrado vaginal, desarrollo de vello púbico hasta la inducción de pubertad precoz, hasta efectos regresan con el cese del tratamiento. La tasa de éxito reportada que varía entre el 50 y el 90% en un promedio de 8 semanas, mientras que, la recurrencia es del 0 al 30%, en especial, si usan pañal.
3. **Corticoides tópicos:** las razones de su implementación se basan en su fisiopatología y el éxito en el tratamiento de la fimosis en niños pequeños. Se emplea betametasona tópica al 0,05% con un éxito del 68 al 78,9% y una recurrencia del 23%. No se han descrito efectos adversos con su uso, pero se reconoce la atrofia local de la piel.
4. **Separación manual:** los pacientes con latencia prolongada entre el diagnóstico y el inicio del tratamiento, recaídas o adhesiones completas con sintomatología apremiante se beneficiarían con la separación manual. Esta se realiza ambulatoriamente en la consulta del cirujano pediátrico, previo aseo y anestesia tópica de la zona. Se facilita la liberación con una pinza mosquito que se desliza a lo largo del borde de unión. La tasa de éxito es de un 81 al 100% y la recurrencia es similar a los tratamientos conservadores, pero en este caso, las adhesiones posteriores pueden ser de mayor espesor, siendo necesaria a veces, una segunda separación manual o incluso tratamiento quirúrgico. Se recomienda el uso de estrógenos tópicos en el área liberada por 2 a 4 semanas para disminuir la recidiva.
5. **Separación quirúrgica:** es una medida excepcional. El último recurso en aquellos pacientes en los que falló el tratamiento conservador y la separación manual, con adhesiones de espesor mayor a 3 mm, poca cooperación y adherencia al tratamiento médico y obstrucción al flujo urinario de salida. La tasa de éxito es del 100%, pero se han publicado recurrencias de hasta el 10% y requiere anestesia general. La complicación principal es el dolor postoperatorio.

Pronóstico

En general es una condición benigna, en la que el tratamiento es médico y no quirúrgico. Una medida que permite evitar las recurrencias (que no son despreciables), es realizar tracción de labios 2 a 3 veces al día, esto evitará la reepitelización. Evidentemente, esto es más fácil en lactantes con pañales.

2. Hipertrofia de labios menores **Definición**

Entendiendo que la anatomía normal es muy variable, se considera hipertrofia cuando la distancia desde la base hasta el borde libre lateral del labio menor es superior a 4-5 cm. Sin embargo, su requerimiento terapéutico va a estar más allá de una medida, siendo definido por la problemática funcional, estética y psicológica. Se puede presentar con irritación vulvar, infecciones crónicas, molestias al practicar algunos deportes y con el uso de ropa ajustada, dificultad para el cateterismo uretral en sus usuarios y en pacientes mayores por dispareunia y discomfort estético.

Etiología

Su causa es desconocida. Hay formas congénitas y adquiridas. Entre estas últimas se relaciona el uso de andrógenos en la infancia, irritación local crónica, inicio precoz de actividad sexual, deportes que generan microtrauma local (ciclismo, atletismo, equitación), uso de piercing, linfedema genital por filaria sanguinis hominis, irritación crónica por pañal (pacientes con vejiga neurogénica).

Clasificación

- Unilateral o bilateral
- Simétrica o asimétrica

Clasificación de franco (tamaño) según la longitud de la protrusión del labio menor por sobre el labio mayor las divide en:

- Grado 1: <de 2 cm, grado 2: de 2 a 4 cm, grado 3: de 4 a 6 cm, grado 4: > a 6 cm

Edad de derivación

Cuando sea sintomática por irritación crónica, dificultad estética, sexual o para efectuar cateterismo.

Tratamiento

La labioplastia reductiva es el tratamiento quirúrgico. Existen diversas técnicas, las que coinciden con la resección del excedente permitiendo dejar labios menores simétricos, que se encuentren en la línea media. Se utiliza una dosis de Cefazolina preoperatoria. Esta resección se puede llevar a cabo con electrobisturí o laser según disponibilidad y con resultados similares. Se evita operar aquellas jóvenes que solo están buscando cosmética vulvar.

Indicaciones de cirugía

Labios menores de más de 4 cm de longitud desde la base al borde libre que se asocian a molestias funcionales, estéticas y psicológicas. Entre las molestias referidas se describen problemas con la higiene, dificultad para el cateterismo, y para algunos deportes como para su desempeño sexual.

Complicaciones

Sangrado (7%), hematoma (4-7%), dehiscencia de sutura e infección de herida operatoria, las que se manejan con hielo local y cremas cicatrizantes.

3. Quiste de Bartolino abscedado. Bartolinitis Definición

Es el compromiso inflamatorio infeccioso de las glándulas de Bartolino, glándulas exocrinas localizadas a las 4 y 8 horaria de la cara posterolateral del vestíbulo. Estas inician su función en la pubertad lubricando el vestíbulo en la fase de excitación sexual.

Existe un 2% de riesgo de desarrollar un absceso de la glándula de Bartolino durante la vida femenina, pero solo se han reportado escasos casos en pre púberes. Hay que hacer diagnóstico diferencial con hematoma, hernia inguinal infectada, quiste de Nuck complicado, linfangioma infectado, leiomioma, lipoma, teratoma y sarcoma.

Etiología

La obstrucción al conducto de salida determina la dilatación glandular y formación quística. La infección quística genera un absceso que se presenta con dolor, inflamación vulvar a nivel del borde inferior del labio menor y, a veces, fiebre. La infección es habitualmente polimicrobiana y el germen aislado con mayor frecuencia es la e. Coli seguido por Klebsiella.

Edad de derivación

Al diagnóstico.

Tratamiento

Drenaje a través de incisión en el sitio correcto, dejando drenaje y antibióticos postoperatorios orales de amplio espectro por 5 a 7 días. En caso de recidiva se sugiere escisión de la pared del quiste y marsupialización.

Complicaciones

- Sangrado: que se maneja con hielo local y reposo en cama.
- Recidiva: manejo descrito en el tratamiento.

Lectura Recomendada

1. Barbosa Ardile S. Et al, Sinequia vulvar: revisión de la literatura. Arch Argent 2017; 115(6):597- 607
2. Pardo J et al. Labioplastia genital, experiencia y resultados en 500 casos consecutivos. Rev. Chil.Obstet.ginecol.vol.80no.5 2015
3. Radharkrishna V et al Bartholin's gland abscess in prepubertal female: A case report. Annals

Definición

Corresponden a defectos cervicales congénitos o que se presentan durante el desarrollo del menor.

Clasificación

1. Defectos de línea media del cuello (Quiste Tirogloso - Hendidura Cervical Congénita) y defectos laterales del cuello (Defectos Congénitos del Aparato Branquial).
2. Ránula
3. Tortícolis congénita
4. Adenopatías cervicales
5. Otros: Tumor Sólido (Teratoma, Neuroblastoma, Rabdomyosarcoma), Quiste Benigno de Tegumentos, Linfangioma, Malformación Vascular, Adenopatías.

Etiología

Multifactorial.

Clínica – diagnóstico

1. Quiste tirogloso

Suele presentarse como lesión quística que aparece durante la primera década de la vida, pudiendo debutar en edades mayores. Se ubica en la línea media cervical anterior y se moviliza hacia cefálico durante la deglución, o al extruir la lengua. Si ha habido complicaciones infecciosas, puede presentarse como lesión abscedada o fistulizada. Hay otras ubicaciones menos frecuentes (intralingual) y, en ocasiones, puede contener tejido de la glándula Tiroides. En algunos casos, la formación quística de línea media corresponde a quiste dermoide y no a uno tirogloso.

2. Defectos del aparato branquial

Corresponden a lesiones quísticas, fistulosas, senos dérmicos, presencia de tejido ectópico, o combinaciones de estas, ubicadas en la región lateral del cuello.

3. Ránula

Intraoral corresponde a lesión quística blanda, que suele trasparentar contenido mucoso. A nivel cervical, se pdescubre como masa submandibular unilateral, quística y blanda en consistencia. En el caso de existir infección, puede presentarse como masa inflamatoria intraoral o cervical. Suele aparecer en segunda década de la vida.

4. Tortícolis congénita

Se presenta en período de recién nacido o en las primeras semanas de vida, con el eventual antecedente de expulsión dificultosa durante el parto. Se suele identificar una masa firme, poco definida, ubicada en el músculo esternocleidomastoideo y desviación permanente del cuello en sentido contralateral del músculo afectado. Si se intenta mover hacia el otro lado, se comprueba movilidad normal hacia el que no está afectado y rigidez dolorosa hacia el contralateral. En el caso de corresponder a tortícolis de origen vertebral, suele ser una desviación rígida y permanente cervical, con poca movilidad y sin presencia de masa cervical.

5. Adenopatías cervicales

Es un trastorno frecuente de ver en edad pediátrica. La gran mayoría son de tipo inespecíficas o infecciosas y autolimitadas, sin embargo, pueden corresponder a trastorno generalizado, incluyendo la posibilidad de neoplasia maligna. Otras posibles etiologías son Tuberculosis, post vacunación, enfermedad por arañazo de gato, toxoplasmosis, infección por CMV, BEV, VIH, enfermedades de depósito, entre muchas otras etiologías.

Los elementos clínicos de alarma, son duración mayor a dos semanas, rápida progresión, adenopatías generalizadas, masas duras, supraclaviculares, compromiso general como baja de peso, fiebre, sudoración nocturna, síndrome hemorrágico, anemia, ictericia, hepatoesplenomegalia, disfagia, tos, disnea, entre otras manifestaciones.

Edad de derivación

Al momento del diagnóstico, con el fin de completar estudio y planificar tratamiento.

Tratamiento - indicaciones de cirugía

El tratamiento es quirúrgico para el quiste tirogloso y los defectos congénitos del aparato branquial.

La ránula podría ser observada por unas semanas, debido a la posible regresión espontánea, de lo contrario, es quirúrgico.

La tortícolis congénita suele evolucionar durante las primeras 8 semanas y la mayoría de las veces se soluciona espontáneamente en el plazo de unos 6 meses, con completa recuperación de movilidad cervical normal. Durante ese período se indica fisioterapia y ejercicios en casa, hasta lograr la reparación completa. Si esta lesión no se resuelve sobre los seis meses de edad puede generar deformación plástica cráneo facial (plagiocefalia) secundaria a la postura permanente del cuello en una misma posición y, en ese caso, puede requerir cirugía.

Las adenopatías cervicales y otras masas, dependiendo de su etiología, se observan, se tratan con antibióticos o se inicia tratamiento específico según el diagnóstico realizado.

La biopsia de la adenopatía, es la aproximación diagnóstica de elección en el caso de sospecharse neoplasia.

Complicaciones

Infecciones, estéticas, funcionales, recidivas.

Pronóstico

En general son de buen pronóstico, excepto adenopatías debidas a neoplasia maligna u otra enfermedad específica, cuyo pronóstico depende de la enfermedad de base.

Lectura Recomendada

1. Geller KA, Cohen D, Koempel JA. Thyroglossal duct cyst and sinuses: A 20 year Los Angeles experience and lessons learned. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2014; 78(2): 264-7.
2. Kaplan SL, Coulter C, Fetters L. Physical therapy management of congenital muscular torti-collis: an evidence-based clinical practice guideline: from the Section on Pediatrics of the American Physical Therapy Association. *Pediatr Phys Ther.* 2013; 25(4):348-94.
3. Dulin MF, Kennard TP, Leach L, Williams R. Management of cervical lymphadenitis in children. *Am Fam Physician.* 2008 ; 78(9):1097-8.

Definición

Pilomatrixoma es una neoplasia de las células de la matriz del folículo piloso. Malherbe y Chenantais inicialmente lo describieron en 1880 como un epitelioma calcificante, creyendo que se originaban de las glándulas sebáceas. En 1961, Forbis y Helwig propusieron el término pilomatrixoma revelando que la corteza del folículo era, de hecho, la fuente de origen. Se observa más comúnmente en la población pediátrica y en la región de cabeza y cuello.

Etiología

La etiología se ha relacionado con mutaciones como β catenina y bcl-2. Generalmente son lesiones únicas, sin embargo, también se describen algunas múltiples. Las últimas, también llamadas recurrentes pueden asociarse con el síndrome de Gardner, distrofia miotónica, hipercalcemia o sarcoidosis. En una revisión clínica de 209 pilomatrixomas, se observaron dos peak de presentación clínica. El más importante ocurre entre los 0 y 20 años, y un segundo peak, menos significativo, entre los 50 y 65. Tiene una edad media de presentación de 4,5 años, con un 90% de los pacientes de 10 años o menos. Los sitios de predilección para la presentación del pilomatrixoma son la cabeza y el cuello (> 50%), y luego, los miembros superiores el siguiente sitio más común.

Clínica – diagnóstico

Se presenta como un tumor firme, de consistencia dura, que está bien demarcado y se desliza libremente sobre la capa subcutánea, pero se encuentra adherido a la piel. Pueden presentarse con una piel normal superpuesta o con un tinte rojizo o azulado.

Por lo general aparece como una lesión solitaria y pueden alcanzar un gran tamaño en el tiempo, pero se operan de inmediato evitando esto. Hay dos signos en el examen físico que ayudan a determinar que se trata de esta lesión. El primero, es el “signo de carpa” que es el estiramiento de la piel sobre el tumor, dándole un aspecto multifacético y angulado. En segundo lugar, al presionarlo sobre un borde provoca que el borde opuesto salga de la piel como un “balancín”. El diagnóstico puede ser alcanzado por el examen físico y la ecografía, sin embargo, hay un gran número de casos erróneos por lo que la biopsia es siempre recomendable.

El diagnóstico definitivo se basa en los hallazgos histológicos, que consisten en una lesión bien delineada, procedente de la dermis y que se extiende a la grasa subcutánea. Clásicamente se presentan en islas de células epiteliales que contienen células basófilas y calcificaciones.

El uso de ecografía de partes blandas como investigación de un posible pilomatrixoma mejoró la precisión diagnóstica de un 33% a 76%.

Edad de derivación

Al diagnóstico.

Tratamiento

El pilomatrixoma no presenta regresión espontánea, por lo que la resección quirúrgica corresponde al tratamiento definitivo, con baja tasa de recidiva.

Indicaciones de cirugía

El consenso actual es tratar mediante la extirpación quirúrgica principalmente por cosmesis y prevenir la posibilidad de transformación maligna (a pesar de la falta de evidencia en este aspecto).

Complicaciones

a. Pre- operatorias

Hay pocos informes en la literatura sobre la transformación maligna y, de los tumores que tienen, la mayoría están en pacientes de edad avanzada.

b. Post- operatorias

Existen complicaciones inherentes a todo acto quirúrgico como sangramiento, hematoma, infección, dehiscencia de sutura, cicatriz inestética, recidiva.

Pronóstico

El curso clínico del pilomatrixoma suele ser benigno con estabilización de su crecimiento. La transformación maligna del pilomatrixoma es excepcional y ha sido escasamente comunicada en la bibliografía, solo en pacientes de edad avanzada.

Lectura Recomendada

1. Schwarz Y, Pitaro J, Waissbluth S, Daniel S. Review of pediatric head and neck pilomatrixoma. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2016 Jun; 85:148-53.
2. Chan J, Tey H. Multiple pilomatrixomas: case presentation and review of the literature. *Dermatol Online J.* 2010 Apr 15;16(4):2.

Definición

Los pólipos juveniles son lesiones de la mucosa del colon, habitualmente únicas, que se presentan con mayor frecuencia entre los cuatro y seis años. Histológicamente corresponden a hamartomas, tienen bajo potencial de malignidad y son habitualmente pediculados. La mayoría de estos son solitarios y aparecen en el colon izquierdo, predominantemente el rectosigmoides.

Clasificación

En la gran mayoría de los casos son lesiones únicas y, solo en el 10% pueden formar parte de un síndrome, tal como:

- Poliposis colónica juvenil: se define cuando se encuentran más de 5 pólipos juveniles que tienden a ubicarse a lo largo de todo el colon y no solamente en el rectosigmoides. Si el paciente afectado tiene una historia de herencia familiar, existe un mayor riesgo de transformación maligna.
- Síndrome de Peutz-Jeghers: enfermedad autosómica dominante en que se asocian pólipos del tubo digestivo e hiperpigmentación mucocutánea con frecuencia alrededor de los labios.
- Síndrome de PTEN-matches: conjunto de enfermedades autosómicas dominantes caracterizados por la mutación de la proteína tirosina fosfatasa (PTEN). MATCHS es un acrónimo de: macrocefalia, autosómico dominante, tiroides, cáncer, hamartoma y alteraciones de la piel.
- Síndrome de poliposis adenomatosa familiar: enfermedad hereditaria caracterizada por la presencia de pólipos adenomatosos presentes a lo largo de todo el tubo digestivo. Estos se malignizan con el paso del tiempo, habitualmente en la edad adulta.

Clinica-diagnóstico

Los pólipos juveniles se presentan con rectorragia de sangre roja y de baja cuantía al defecar. Este sangrado es indoloro y no es anemizante. Los síndromes polipoideos se pueden presentar con crisis de dolor abdominal, invaginación intestinal y hemorragia digestiva baja anemizante.

Edad de derivación

Cuando se sospecha el diagnóstico

Tratamiento

Pólipo rectal juvenil: Extirpación de la lesión. Se puede realizar cirugía clásica si se ha palpado en el tacto rectal. Si la lesión no se palpa en esa instancia, se debe

realizar una colonoscopia que permite la exploración y tratamiento de las lesiones más proximales del colon. En caso de que el niño se encuentre dentro del grupo sindrómico, debe realizarse una vigilancia estrecha por parte del especialista

Indicaciones de cirugía

Todos los pacientes tienen indicación de extirpación de la lesión, ya sea de manera quirúrgica clásica o por vía colonoscópica

Complicaciones

Preoperatoria: perpetuación del cuadro clínico Postoperatoria: hemorragia postoperatoria

Pronóstico

Los pólipos juveniles son de buen pronóstico. Su extirpación es curativa. Por su parte, cuando se trata de un Síndrome Polipoideo, va a depender del tipo del que se trate.



Pólipo rectal juvenil, visión colonoscópica

Lectura Recomendada

1. Sahn B, Bitton S: Lower Gastrointestinal Bleeding in Children. *Gastrointest Endoscopy Clin N Am.* 2016; 26 (1): 75-98
- 2.- Stites T, Lund D: Common Anorrectal problems. *Seminars in Pediatric Surgery.* 2007;16(1): 71-78

Preoperatorio

Historia clínica:

La historia clínica es el inicio de una buena atención quirúrgica. Por ello, es fundamental que sea lo más completa posible. Además, en este contexto cobra vital importancia la buena relación entre el médico, el paciente y los familiares. A ellos se les debe explicar claramente la patología quirúrgica y lo que se planea realizar en la cirugía, exponiendo las posibles complicaciones para las que se debe solicitar el consentimiento informado tanto de ellas “u otras” de modo de siempre dejar la puerta abierta ante eventuales problemas no conversados. Para elaborar un completa ficha médica es importante, entonces, preguntar por enfermedades asociadas. Muchas de ellas tales como el asma o SBO recurrentes no son referidas por los pacientes salvo que se pregunte directamente por estas. También es importante averiguar si el niño tiene antecedentes, o no, de problemas hemorrágíparos, por ejemplo, si se le producen equimosis con facilidad, sangrado de encías o nasal, problemas con heridas previas etc. Del mismo modo, indagar si hay antecedentes familiares de discrasias sanguíneas o hipertermia maligna. La necesidad de exámenes de laboratorio de rutina son cuestionados en muchos servicios, pero, aunque se realicen, ellos no deben reemplazar una buena anamnesis remota.

Indicaciones preoperatorias:

Los dos puntos principales son que deben llegar sanos y en ayunas. Sanos se refiere fundamentalmente a infección respiratoria alta o fiebre de causa no precisada. No olvidar lesiones de piel o diarreas. Siempre en caso de dudas se debe llevar al niño para que sea examinado por el cirujano o anestésista antes de suspender la cirugía a priori. Como la mayoría son electivas y ambulatorias lo pacientes deben ser citados con el tiempo suficiente para realizar los trámites de hospitalización y preparación de enfermería antes de llegar al pabellón. Para ello, es recomendable tener un sistema de pre admisión. El ayuno es un tema fundamental ya que la mayoría de las operaciones en pediatría se realizan con anestesia general. Si bien existen variantes, lo habitual es que se requieran de 8 horas para comida completa, 6 horas para régimen liviano, 4 horas para leche materna y 2 horas para agua.

En el pabellón:

Lo ideal es que el paciente ingrese a pabellón acompañado por un familiar. De este modo se soluciona uno de los mayores temores de los niños ante una cirugía como el estar solos frente a un ambiente desconocido. El anestésista debe explicarles cómo se aplicará la anestesia y aclarar dudas. Se recomienda al personal presente en pabellón que no utilice la mascarilla si no es estrictamente necesario, sobre todo, antes de presentarse al niño. Una buena sonrisa es la mitad del trabajo, incluso, frente a un lactante. Se le debe explicar que no se le hará nada que le produzca dolor ya que la mayoría de las veces se usa anestesia inhalatoria. No descuidar el abrigarlo adecuadamente.

Postoperatorio

Este es un momento crucial. El cirujano, en ocasiones, está cansado. No olvidar la pausa de seguridad postoperatoria. Hay que aclarar la cirugía realizada a la enfermera y anestesista y los requerimientos que se necesitan tales como: asistencia ventilatoria, sondas, drenajes, etc. Además de lo que se necesite para el traslado del paciente y su estadía en recuperación. Tampoco olvidar indicar si hay necesidad de realizar exámenes postoperatorios inmediatos ya sea de sangre o radiológicos. Por otra parte, no es infrecuente que se salga una sonda o desplace un drenaje, como tampoco que se deje una sonda vesical que no se requiere. Por último, es importante confirmar el destino final del paciente.

Una vez que el paciente está listo para el traslado a la sala de recuperación, hay que conversar con los familiares y explicarles los resultados de la cirugía y las conductas a seguir. En ocasiones, es el momento en que se dan las indicaciones de alta, pero siempre se aconseja volver a controlar al niño antes de que se vaya para ver su estado y aclarar dudas de los padres. Se recomienda acompañar a los familiares a recuperación para que el despertar de los pacientes sea más tranquilo con la presencia de sus seres queridos.

Indicaciones postoperatorias:

Lo ideal es que las indicaciones sean realizadas en conjunto con los anestesiistas. Siempre hay que considerar el tipo de anestesia utilizada, si se usó un bloqueo regional, el uso de analgesia intraoperatoria, el uso de opiáceos y cuánto tiempo atrás.

Reposo: La mayoría de los postoperatorios pediátricos quedan en reposo absoluto. Por ello es bueno que un familiar esté presente en caso de que se despierte muy angustiado.

Alimentación: Siempre es un tema cuándo realimentar un paciente postoperado inmediato. Primero hay que considerar si no tiene indicación de ayunas por su patología de base como una peritonitis o una sutura intestinal. Luego, hay que revisar las drogas utilizadas en la anestesia, sobre todo los opiáceos y su vida media. Por último, ver el grado de conciencia del niño. En lactantes con patología quirúrgica habitual es recomendable que se realimenten apenas despierten, ya que muchas veces lo irritable se debe al hambre, más que al dolor postoperatorio. En este caso, el mejor analgésico es el pecho materno. Siempre es aconsejable comenzar la realimentación con líquidos antes de pasar a sólidos.

Analgesia: Se recomienda dejar siempre analgesia por horario, no SOS. Todo acto quirúrgico produce mayor o menor dolor y lo ideal es no esperar a que el niño lo presente para combatirlo. Del mismo modo, siempre es importante dejar un segundo fármaco como rescate en caso de dolor persistente a la primera medicación. La elección del medicamento depende de la patología y la edad, principalmente. En pediatría, la mayoría de las veces se intenta utilizar, en conjunto con la anestesia general, una anestesia regional que comience a actuar en el intraoperatorio y

que dure varias horas después de la cirugía. En los lactantes, el paracetamol es la droga de elección. Como rescate un opiáceo. El Fentanyl es el que más utilizan son anestesistas que están a cargo de recuperación y luego se puede usar Codeína. En los niños mayores, se puede utilizar un AINE y como rescate el paracetamol o viceversa. Lo ideal es dejar en el postoperatorio inmediato analgesia parenteral. Cuando pasan a su sala y ya se han realimentado se sugiere pasar a la vía oral para prepararlos para su alta. Los AINE parenterales más usados en pediatría son el Ketoprofeno (2 mg/ kg/dosis) y el Ketorolaco (0,7 mg/kg/dosis). No olvidar que la vía rectal siempre es una alternativa en niños que perdieron su vía venosa y presentan vómitos.

Otras indicaciones:

La necesidad de hidratación parenteral debe quedar clara. La mayoría de las cirugías ambulatorias no la necesitan.

El uso de antibióticos de acuerdo a la patología de base o la antibióticoprofilaxis correspondiente al esquema que se utilice en cada servicio, como se detalla en el capítulo de Infecciones.

Considerar siempre la necesidad de kinesiterapia en pacientes que se quedan hospitalizados. Esta puede ser respiratoria o motora.

Es bueno acostumbrarse a dejar indicaciones en enfermería respecto a: fiebre , vómitos, diuresis, tolerancia a la alimentación etc. También especificar los cuidados de sondas o drenajes puesto que hay drenajes o tubos pleurales que se dejan bajo aspiración y otros no, por lo que es bueno dejarlo consignado por escrito. Por último, precisar si se requiere de algún cuidado especial de la herida o apósito, la necesidad de exámenes de control, y el funcionamiento de SNG a caída libre o medir residuos cada ciertas horas.

Lectura Recomendada

1. LE.Chen. Evaluation of the Pediatric Surgical Patient. Medscape. Actualizado el 25-9-2017. <https://emedicine.medscape.com/article/936148-overview>

2. MF. Roizen. More preoperative assessment by physicians and less by laboratory tests. N Engl J Med. 2000; 342(3):204-5

Definición

El prolapso rectal (PR) se define como la protrusión parcial o total del recto por fuera del margen anal. Se debe considerar un signo clínico más que una patología en sí misma ya que muchas veces existe una enfermedad subyacente causante.

Etiología

La incidencia en Chile ha disminuido considerablemente. Esto se debe a que la principal causa de prolapso rectal en la infancia es la desnutrición que produce debilidad perineal al existir escaso tejido conectivo y muscular. En el prolapso mucoso hay laxitud en la fijación de la mucosa a la submucosa.

Actualmente, la desnutrición primaria es afortunadamente poco frecuente por lo que se deben investigar causas de desnutrición secundarias. Entre estas la diarrea crónica y la fibrosis quística son las principales. Si bien siempre hay que descartar fibrosis quística, actualmente, con el diagnóstico precoz y manejo especializado de esta patología, la incidencia de prolapso también ha disminuido.

También puede existir en pacientes con distrofia espinal en aquellos constipados y en los que han sido operados de malformación anorrectal.

La mayor incidencia se da durante el primer año de vida y la mayoría de los casos ceden espontáneamente al mejorar el estado nutricional o controlarse la patología de base. El prolapso asociado a constipación se presenta más tarde en relación al entrenamiento de la continencia.

Clasificación

Este puede ser mucoso (parcial) o total si compromete toda la pared del recto. El mucoso es más frecuente en lactantes.

Clínica - diagnóstico

El diagnóstico es clínico con la inspección del ano. Se deben observar los pliegues radiados del prolapso parcial, o los circulares del total, aunque muchas veces solo se tiene el relato de los padres o cuidadoras ya que se presenta al pujar y luego se reduce espontáneamente. En esos casos, evaluar una fotografía puede ser muy útil. Por otra parte, se debe hacer el diagnóstico diferencial con pólipo rectal prolapsado e invaginación intestinal. El pólipo rectal prolapsado se identifica como una pequeña masa anal asimétrica. La protrusión de una larga invaginación tiene la característica que permite la introducción de un dedo entre la masa y el margen anal, lo que es imposible en el prolapso rectal. Además, el niño se ve francamente enfermo.

Edad de derivación

Derivar a cirugía los casos recurrentes que persisten por más de 3 meses.

Tratamiento médico

La mayoría de los casos son del tipo mucoso y ceden al controlarse la patología de base y mejorar el estado nutricional. Se debe instruir a los padres cómo reducir el prolapso para evitar daño mucoso. Si está asociado a constipación se trata también controlando la patología de base con aporte de fibra, laxantes y evitando largos períodos sentado en el baño. Mientras más tardía o recurrente es la presentación más probabilidad existe de que requiera tratamiento quirúrgico. La kinesioterapia del piso pélvico puede ser de gran ayuda en algunos pacientes. Actualmente, menos del 10% de los casos se resuelve con cirugía.

Tratamiento quirúrgico

Existen múltiples opciones quirúrgicas para resolver el PR, lo cual indica que no solo hay una buena o útil para todos los casos. Se describen una gran variedad de técnicas que pueden agruparse desde lo menos a lo más invasivo:

- **Esclerosis:** Inyección de sustancias esclerosantes en la submucosa para lograr la adherencia o fijación rectal debido a la inflamación y fibrosis resultante. Se punciona sobre la línea pectínea en un trayecto de app 8 cm en cuatro cuadrantes, evitando hacerlo a las nueve y a las tres, sitio de ingreso de los nervios sacros. En niños, debe hacerse bajo anestesia general. Se describe éxito en un 60% a 90% de los casos pudiendo repetirse si es necesario. Es más efectivo en menores de 4 años que presentan prolapso parcial más frecuentemente. En niños mayores a esa edad, es más común el prolapso total (tipo adulto) por lo que este procedimiento tiene menor rendimiento. El esclerosante más efectivo es el Phenol al 5% en aceite de maní. Debiendo usarse glucosa al 30% en caso de alergia.
- **Cauterización lineal de la mucosa rectal:** Tiene igual fundamento que la esclerosis, y es muy sencilla de hacer ya que no requiere de sustancias especiales. Se deben tener presente los mismos reparos anatómicos que en la esclerosis. Se trazan 4 o 5 líneas de cauterización hechas con la paleta del electro bisturí proximales a la línea pectínea, evitando las 9 y 3 puesto que por ahí ingresan los nervios sacros, mientras que la uretra o vagina lo hacen a las 12. Puede asociarse a cerclaje anal en los casos más severos.
- **Cerclaje anal:** Con Alambre de acero o Catgut Crómico lo que calibra el orificio anal impidiendo el prolapso. Técnica simple, pero no exenta de complicaciones como infección, dolor o impactación fecal. Podría ser útil en los niños con disrrafia espinal puesto que no hay sensibilidad en la zona.

Técnicas de fijación rectal: Indicadas en el prolapso total más frecuente en niños mayores.

Vía perineal

- Rectopexia sagital posterior, abordaje similar a la conocida operación de Peña.
- Operación de Delorme: consiste en la resección de un manguito mucoso, plicatura de la muscular y anastomosis al margen anal. Podría ser útil en el prolapso mucoso residual que puede quedar post reparación de malformación anorrectal.
- Resección mucosa con Stappler circular: similar principio que la técnica anterior, usando sutura mecánica, tiene la limitación de no existir dispositivos para niños pequeños.

Vía abdominal

Existe un sin número de procedimientos para fijar el recto a la fascia pre sacra a nivel del promontorio o el recto sigmoides al PSOAS usando puntos o corchetes. Se describen suspensiones posteriores o anteriores utilizando cintas de material protésico, así como la introducción de mallas en el espacio retro rectal. Todas las técnicas son extrapoladas de la experiencia en adultos.

En la actualidad, se prefiere la vía laparoscópica por ser menos invasiva, y porque tiene resultados similares y menos complicaciones que la vía abierta, aunque es importante recalcar que con ninguna técnica los resultados son óptimos.

Generalmente, si hay indicación quirúrgica se intentan primero las técnicas más conservadoras, reservando la cirugía abdominal para los fracasos, recidivas o cuando concurren varios factores causales.

El resultado final dependerá siempre de la experiencia del equipo quirúrgico y de la buena selección de pacientes.

Complicaciones

La principal complicación es la recidiva que, en la mayoría de las publicaciones, no baja del 10%. Se agrega la infección y las fístulas recto perineales o recto vaginales.

Pronóstico

El pronóstico depende principalmente de la etiología desencadenante. El 90% responderá al manejo médico y no requerirá cirugía. Un 10% de estos niños puede presentar una recurrencia. Los pacientes que llegan a cirugía presentan múltiples recurrencias antes de los 4 años y suelen tener alguna condición que favorece el prolapso.

Lectura Recomendada

1. Dolejs SC, et al, Sclerotherapy for the management of rectal prolapse in children, *J Pediatr Surg* (2017)
2. C.A.Laiturri et al. 15-Year experience in the treatment of rectal prolapse in children, *J Pediatr Surg* (2010) 45, 1607-1609
3. James S. Wu, Rectal Prolapse: A Historical Perspective, *Curr Probl Surg* 2009;46:602-716.

Definición

Lesión producida como consecuencia de una agresión térmica, química o eléctrica en la piel, músculo u órgano que se vea sometido a ese tipo de herida. Su gravedad depende directamente de la extensión, profundidad y localización del daño producido.

Etiología

Su etiología es diversa, destacando el volcamiento de líquido o contacto con objetos, ambos calientes, como causas principales de quemaduras en el paciente pediátrico. Le siguen en frecuencia las de tipo eléctrico y las provocadas por fuego, que suelen ser las causas más frecuentes de quemaduras en adultos.

Clasificación

La clasificación más usada es la del Dr. Fortunato Benaim, que logró la mayor precisión en el diagnóstico, y le agregó un factor pronóstico. Esto permite orientar las acciones para manejar mejor cada nivel de quemadura. El índice de gravedad es determinante en la conducta que se adoptará para cada paciente respecto a la necesidad, o no, de traslado a un centro especializado y monitorización-UTI. (Imagen 1).

Edad	Fórmula		Referencia
Adultos mayores de 20 años	Edad + % Quemadura Tipo A + % Quemadura Tipo AB + % Quemadura Tipo B	x 1 x 2 x 3	Garcés
2 a 20 años	40 - Edad + % Quemadura Tipo A + % Quemadura Tipo AB + % Quemadura Tipo B	x 1 x 2 x 3	Garcés modificado por Artigas
Niños menores de 2 años	40 - Edad + % Quemadura Tipo A + % Quemadura Tipo AB + % Quemadura Tipo + Constante 20	x 1 x 2 x 3	Garcés modificado por Artigas y consenso Minsal de 1999

IMAGEN 1A. Cuadro diagnóstico y pronóstico de Garcés.

Puntaje		Pronóstico
21-40	Leve	Sin riesgo vital.
41-70	Moderado	Sin riesgo vital, salvo complicaciones.
71-100	Grave	Probabilidad de muerte inferior a sobrevida. Mortalidad menor 30%.
101-150	Crítico	Mortalidad de 30 a 50%.
>150	Sobrevida excepcional	Mortalidad mayor al 50%.

IMAGEN 1B. Cuadro diagnóstico y pronóstico de Garcés.

Las siguientes zonas se consideran áreas especiales en caso de quemaduras, por su connotación estética y/o funcional (zonas “especiales”):

- Cara.
- Cuello.
- Manos y pies.
- Pliegues articulares (axila, codo, zona inguinal, hueco poplíteo).
- Genitales y periné.
- Mamas.

Edad de derivación

Al momento del diagnóstico y según el índice de gravedad de Garcés.

Tratamiento

El tratamiento del paciente quemado es médico-quirúrgico e involucra desde el principio un equipo multidisciplinario. Requiere de la intervención oportuna de psicólogos, asistente social, pediatras, personal de la UTI y cirujanos, adecuando sus intervenciones a cada situación particular.

Los pacientes que clasificados como graves y/o con quemaduras en alguna zona especial, requieren ser tratados en un centro de quemados, aunque no necesariamente en UTI.

Los criterios de ingreso a UTI pueden definirse de la siguiente forma:

- Quemadura mayor a un 10% de superficie corporal
- Sospecha de lesión inhalatoria
- Paciente que clasifica como crítico o de sobrevida excepcional
- Paciente grave con comorbilidad asociada importante, que ensombrece su pronóstico.
- Paciente que, por algún otro motivo, requiere monitorización estricta de su hemodinamia (exceso de volumen en reanimación inicial, hipotermia prolongada, quemadura que se produce con paciente inconsciente, etc.)

Tratamiento médico

Evaluación inicial: parte siempre desde el ABC del trauma.

Monitorización hemodinámica incluyendo la medición del débito urinario, de manera de asegurar una diuresis de 1cc/kg/hora.

Hidratación: Para la reposición de volumen se sigue utilizando la fórmula de Parckland, sin embargo, es la medición de la diuresis la que debe orientar a una reposición adecuada. Inicialmente se realiza con cristaloides, luego de 24 horas se agregarán los coloides.

Analgesia: debe iniciarse al unísono con la monitorización e hidratación.

Antibióticos: No está indicado el uso de antibióticos profilácticos, en primera instancia.

Indicaciones de cirugía

Primer pabellón: El tratamiento quirúrgico debe empezar idealmente en forma precoz. Luego del diagnóstico de extensión, gravedad y estabilización inicial, este debe precisarse en pabellón, durante el aseo quirúrgico inicial. Para ello se descubre al paciente en su totalidad, retirando todas sus prendas y rasurando aqueñas zonas en las que se sospechen quemaduras tales como el cuero cabelludo. Es importante asegurar un pabellón calefaccionado y que, tanto el anestesista como el personal estén entrenados para evitar prolongar innecesariamente el procedimiento. Se realiza un aseo prequirúrgico, que incluye lavado con solución antiséptica jabonosa (clorhexidina) diluida en suero tibio, enjuague y secado. Luego se procede al aseo quirúrgico propiamente tal que incluye diagnóstico de profundidad y extensión precisa y, en caso de quemaduras por fuego o electrocución, es importante identificar las zonas que pudieran requerir descompresión de urgencia, para evitar el síndrome compartamental (extremidades) o restricción ventilatoria (tóraco-abdominal que compromete 2/3 de la circunferencia, de espesor parcial profundo a profundo).

Es muy importante recordar que en quemaduras de espesor parcial por agua caliente, la escarectomía precoz no está indicada, ya que el porcentaje de epidermización es elevado, por lo que el procedimiento está contraindicando, al menos, en los primeros pabellones del paciente. Para la cobertura inicial, se preferirá el uso de membranas semipermeables (porosas) no adherentes, que eviten el acumulo de exudado y consecuente maceración, contaminación, infección y profundización de la herida. Preferir vendas de apósito para la cobertura secundaria, que absorba el exudado y el uso de aquellas de gasa no elástica, para finalizar el vendaje de forma firme, no isquemante y de distal a proximal en las extremidades. Si se cuenta con manejo adecuado de enfermería y aislamientos la cara y la zona perineal-genitales, deben mantenerse expuestas.

El uso de ungüentos no es recomendado, al menos de forma inicial. Este queda reservado a mínimas aplicaciones, indicadas por especialista y aplicadas por personal entrenado, quienes retirarán los restos cada vez que vuelvan a colocarlo.

Periodicidad de Pabellones: Varía usualmente entre 3 a 5 días, siendo los intervalos más frecuentes al inicio del tratamiento, cuando la quemadura se encuentra más exudativa, y más espaciados hacia el final.

Procedimientos quirúrgicos indicados: La realización de escarectomías y descompresiones se ajusta a la existencia de escara y de síndrome compartamental respectivamente, por lo cual es importante reconocerlos.

Injertos: En quemaduras de espesor parcial no antes de los 15 días que epidermizará la zona, a menos que sea evidente que esto no ocurrirá. Las zonas donantes preferentes en niños serán cuero cabelludo y muslos del paciente. Otras zonas donantes son posibles, según criterio o necesidad de cobertura requerida.

En quemaduras profundas, la indicación es la escarectomía precoz y cobertura inmediata, con homo, hétero o autoinjerto, según sea el caso particular a tratar. Recordar que el autoinjerto es la única cobertura definitiva.

Los injertos de piel total, quedan reservados para áreas de espesor total, pequeñas en general, y a criterio del especialista. Las zonas donantes más frecuentes son el pliegue de la muñeca e inguinales.

Complicaciones

Las complicaciones más conocidas e importantes en el paciente quemado son: Complicaciones infecciosas

- Escarlatina Quirúrgica: Debida a toxina de *S. Pyógenes*, de rápida instalación. Entre sus síntomas está el rush eritematoso palpable, fiebre, CEG, diarrea, vómitos, entre otros. Mortalidad es baja.
- Sd. de Shock Tóxico: Una de las más temidas, debido a la gravedad que conlleva un subdiagnóstico y/o un tratamiento tardío, debido a su alta letalidad (hasta un 50% al ser diagnosticada en shock). Debida a toxinas de *S. Aureus*, *S Pyógenes* grupo A y *Pseudomona Aeruginosa*. Aparece entre el 2-5 día de evolución, siendo su tratamiento inicial en UTI, con apoyo hemodinámico.

Sobrevolemización: Que lleva a profundización y sobreinfección, entre otros.

Síndrome compartamental: De instalación relativamente rápida. Su no detección y manejo oportuno constituye una grave complicación. Esto se debe a que el tratamiento debe hacerse antes de las 6 horas de instalado. Implica liberar el tejido comprimido, a través de incisiones de descarga, hasta llegar a tejido sano, con la consecuente recuperación de vitalidad, pulsos y llene capilar (inferior a 2 segundos).

Pronóstico

Depende de la conjunción de muchos aspectos involucrados en este tipo de pacientes, tales como la edad, el agente, la extensión, la profundidad, el porcentaje de epidermización logrado, el compromiso de zonas especiales, por nombrar algunos.

En quemaduras de espesor parcial, mientras más porcentaje de epidermización espontánea se logre, mejor es el resultado estético-funcional del paciente.

En quemaduras de espesor parcial profundo, lo importante es injertar de forma oportuna, evitando el cierre por segunda intención y la cicatrización hipertrófica, que ensombrecen el pronóstico estético-funcional del paciente a futuro.

En grandes quemados con evidente riesgo vital, lo esencial es realizar acciones oportunas, planificadas y eficientes, priorizando la sobrevivencia del paciente, por sobre el resultado estético funcional, que debe priorizarse, en la medida de lo posible, apenas se supere el riesgo vital.

Lectura Recomendada

1. http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0370-41062014000600004.
2. http://www.bibliotecaminsal.cl/wp/wp-content/uploads/2016/04/GPC-GRAN-QUEMADO- FINAL-18-MARZO-2016_DIAGRAMADA.pdf

Definición

Es un tumor congénito que se ubica en el tercio distal (o 'cola') de la ceja y que aparece en la primera década de la vida. Corresponde a un coristoma tipo dermoide.

Etiología

Esta inclusión de tejido maduro dentro de otro se produce en el período fetal, cuando las suturas craneales comienzan a cerrarse y atrapan 'nidios' de células epiteliales, formando un quiste que en su interior tiene keratina y detritus sebáceos. La sutura frontocigomática es la que se afecta con mayor frecuencia.

Clínica – diagnóstico

Se presenta como una masa indolora de crecimiento lento, ubicada en el tercio lateral de la ceja o en su borde externo, sin cambios en la piel suprayacente, que los cuidadores del niño notan de forma casual.

Al examen físico, se palpa un quiste, de 1-2 cm de diámetro, que suele estar adherido al plano profundo, pero no al subcutáneo, en las zonas descritas. En caso de infección secundaria, se presentará en forma habitual con eritema, aumento volumen y dolor.

En caso de consulta tardía, el gran tamaño de la masa podría provocar ptosis mecánica.

Edad de derivación

En cirugía pediátrica se suele presentar en el RN y lactante menor, pero puede aparecer en el adulto. Se recomienda derivar las masas palpables en la cola de la ceja al diagnóstico, para evaluar su origen y estimar el momento de la resección quirúrgica.

Tratamiento

La resección quirúrgica con biopsia del tejido es el tratamiento de elección por ser simple, rápido y curativo. Mediante una incisión en el borde de la ceja, que garantiza un buen resultado estético al quedar oculta por los pelos de la misma, se disecciona la cápsula del quiste y se extrae completamente, para evitar la recidiva que ocurriría si quedan remanentes epidérmicos.

Indicaciones de cirugía

El crecimiento es progresivo, lo que obligará una incisión cutánea más grande en la medida de su tamaño. Suele deformar, incluso perforar el hueso por lo que a mayor tiempo más riesgo y el diagnóstico final es histológico.

Complicaciones

a. Pre - operatorias

Existe el riesgo de que el quiste se rompa y se sobre-infecte, si es sometido a manipulación brusca o a traumatismo, sobre todo en pacientes que no han sido tratados, por lo que este ha crecido. Esta situación contraindica la resección quirúrgica inmediata debiendo diferirla hasta que se solucione la infección, con un peor resultado estético y el riesgo que esta conlleva.

Algunos quistes adheridos al plano óseo podrían atravesar las tablas del cráneo y tener un componente intracraneal. Esta complicación es poco común, ante la sospecha debe solicitarse una TAC y evaluación por parte de un neurocirujano.

b. Post - operatorias

Como en cualquier cirugía, la hemorragia, infección y la dehiscencia pueden ser complicaciones tempranas del procedimiento. En forma tardía, puede aparecer la recidiva, si no se resecó la totalidad del quiste y, con ello, la secuela de una cicatriz inestética.

Pronóstico

El pronóstico de esta patología está dado por el correcto y oportuno manejo quirúrgico que se haga pues, por lo general, el quiste de cola de la ceja no desaparece espontáneamente, y existe riesgo potencial de complicaciones si no se resea. Si bien estas no son graves, sí pueden comprometer la estética del paciente.

Lectura Recomendada

1. Ramirez LK, Ortiz D, Gomez C, Vigoa L, Rojas I, Abreu F. Quiste Dermoide en la Cola de la Ceja. *Rev. Cubana Oftalmol.* 2014; 1: 161-167.
2. Cozzi D, Mele E, D'Ambroiso G, Totonelli G, Frediani S, Spanogl L. The eyelid crease approach to angular dermoid cysts in pediatric general surgery. *J. Pediat. Surg.* 2008; 43(8): 1502-1506.
3. Hachah-Haram N, Benyon S, Shammugarajah K, Kirkpatrick WN. Back to Basics: a case series of angular dermoid cyst excision. *J. Plast. Reconstr. Aesthet. Surg.* 2013; 66(1): 57-60

Definición

Se denomina quiste de colédoco (QC) a la dilatación patológica de la vía biliar. Esta dilatación puede ser única o múltiple afectando a la porción intra o extrahepática.

Etiología

La frecuencia del QC está descrita desde 1/10.000 en población asiática hasta 1/100.000 en la occidental. Se presenta predominantemente en mujeres con una relación de 4:1. Si bien existe consenso en que es una patología congénita, su etiología no está del todo dilucidada. Se cree que la alteración en la unión biliopancreática durante la embriogénesis podría favorecer el reflujo de enzimas pancreáticas que debilitaran la pared de la vía biliar y favoreciendo el desarrollo de quistes. Se considera anormal un conducto biliopancreático o canal común mayor a 10 mm.

Clínica

El QC puede presentarse entre 10-30% como hallazgo radiográfico en pacientes asintomáticos en el contexto del estudio de otras patologías o en controles antenatales. En aquellos con diagnóstico prenatal y que evolucionan sintomáticos se ha demostrado desarrollo de fibrosis hepática desde los 6 meses de vida. Los síntomas más frecuentes incluyen dolor abdominal, ictericia, acolia, masa abdominal en cuadrante superior derecho. También pueden presentarse con síntomas secundarios a colangitis o pancreatitis. El estudio se realiza con ecografía abdominal y se complementa con colangio-resonancia.

Clasificación

La clasificación más aceptada es la descrita por Todani en 1977 (Figura 1) derivada de la de Alonso y Lej de 1959. Esta se basa en el aspecto y ubicación anatómica del quiste.

Tipo I: (60-80% de los casos) Corresponde a una dilatación fusiforme del colédoco.

Según su relación con el conducto cístico puede ser sub-clasificada en 1a, 1b o 1c.

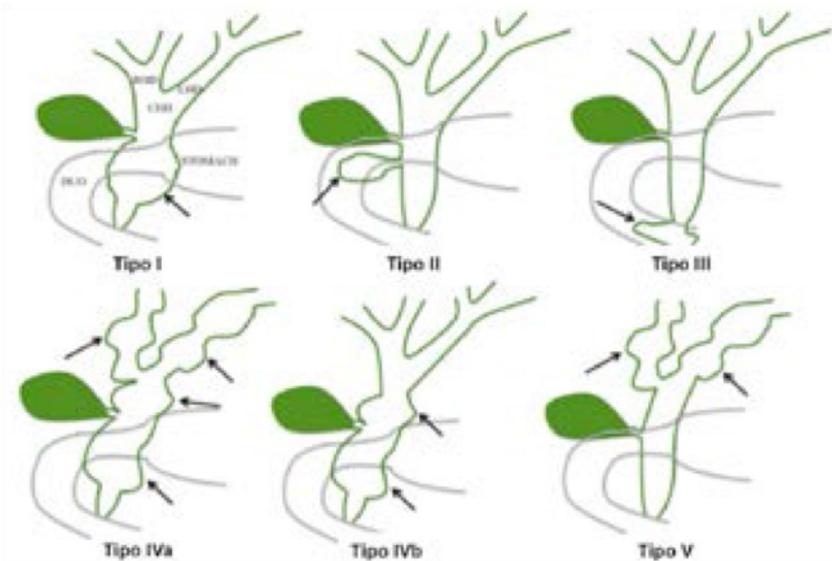
Tipo II: (2% de los casos) Corresponde a una lesión diverticular que depende del colédoco.

Tipo III: (1-4% de los casos) Corresponde a una dilatación de la porción más distal del colédoco incluyendo la porción intraduodenal. También llamado coledococele.

Tipo IV: (12-30% de los casos) Corresponde a la dilatación de más de un segmento del árbol biliar. Si comprende la porción extra e intrahepática será IV- A. Si solo comprende la porción extrahepática será IV-B.

Tipo V: (Rara) Corresponde a la dilatación de más de un segmento del árbol biliar intrahepático, sin compromiso de la porción extrahepática. También se le denomina enfermedad de Carolí.

Figura 1: Clasificación de Todani.



Edad de derivación

La derivación debe realizarse al momento del diagnóstico.

Tratamiento

El manejo es quirúrgico y consiste en la resección completa del quiste. Actualmente existe controversia sobre el tipo de reconstrucción que se debe realizar (hepatoduodeno vs hepatoyeyuno en Y de Roux) y en el abordaje escogido (laparotomía versus laparoscopia).

En pacientes con compromiso intrahepático, particularmente en pacientes con enfermedad de Carolí está indicada la lobectomía hepática.

Indicación de cirugía

La indicación quirúrgica es al momento del diagnóstico. Existen trabajos que demuestran disminución en fibrosis hepática en pacientes que han tenido diagnóstico antenatal y que son intervenidos quirúrgicamente antes del mes de vida.

Complicaciones

Si el QC no es tratado puede hacerse sintomático, puede asociarse a fibrosis hepática, pancreatitis y colangitis. Además, tiene un riesgo de entre 10-30% de desarrollar patología maligna biliar a largo plazo.

En pacientes operados con reconstrucción hepatoduodenal existe un riesgo bajo de desarrollar patología maligna de estómago debido al reflujo biliar si se le compara con aquellos a los que se les hizo reconstrucción hepatoyeyunal con Y de Roux

Es importante observar que, independiente de cuál fue la técnica de reparación, existe riesgo de filtración de las anastomosis, sangrado, infección del sitio quirúrgico y obstrucción en la anastomosis hepato-intestinal por cálculos o estenosis.

Pronóstico

En general es excelente. Se describe una morbilidad general de hasta un 35% para los pacientes quirúrgicos y una sobrevida de 97% a 5 años.

Lectura Recomendada

1. Soares, K. MD, et col. FACS. Choledochal Cysts: Presentation, Clinical Differentiation, and Management. *J. Am Coll Surg.* 2014 Dec; 219(6):1167-80. doi: 10.1016/j.jamcollsurg.2014.04.023. Epub 2014 Jun 27.
2. Ronnekleiv-Kelly SM, Soares KC, Ejaz A, Pawlik TM. Management of choledochal cysts. *Curr Opin Gastroenterol.* 2016 May;32(3):225-31. doi: 10.1097/MOG.0000000000000256.
3. Soares KC, Goldstein SD, Ghaseb MA, Kamel I, Hackam DJ, Pawlik TM. Pediatric choledochal cysts: diagnosis and current management. *Pediatr Surg Int.* 2017 Jun;33(6):637- 650. doi: 10.1007/s00383-017-4083-6. Epub 2017 Mar 31.

Definición

Se consideran dos condiciones patológicas benignas: el mucocele de labio y la ránula. Esta última se localiza en el piso de la boca.

Son relativamente frecuentes y bastante insidiosas hasta su tratamiento definitivo. Se dan frecuentemente en la edad escolar y también cuando son más grandes, pero con menor frecuencia.

El mucocele de labio se presenta casi constantemente en la parte inferior, en la porción mucosa del rojo labial o en la mucosa vestibular del mismo, como una lesión quística firme de crecimiento progresivo que genera signos inflamatorios moderados a su alrededor. Está cubierto por una mucosa de espesor variable pudiéndose apreciar, o no, su contenido seromucoso a simple vista.

La ránula, por su parte, consiste en una retención de secreción serosa de glándulas sublinguales, habitualmente sin signos inflamatorios y de mayor tamaño dependiendo de su ubicación.

Etiología

El origen más evidente es la obstrucción de los conductos de salida de las glándulas salivales exocrinas del labio y sublinguales en el caso de la ránula.

Se ha planteado también la posibilidad de causa traumática en el caso del mucocele de labio, con extravasación de la secreción, tal vez por la evidencia anatomopatológica de hallazgo inconstante de epitelio de origen glandular en su pared, por lo que se habla de pseudoquistes, sin embargo, esta causa no se sustenta en los antecedentes, macroscopía, historia natural y respuestas al tratamiento. También se piensa, como otra opción, que su crecimiento, más o menos rápido, destruye parcialmente el revestimiento epitelial y es la causa de la inflamación moderada periquística.

Clasificación

No corresponde en el mucocele labial. Las ránulas pueden ser intraorales la gran mayoría, submentonianas y en reloj de arena.

Clínica – diagnóstico

El diagnóstico es netamente clínico en ambas condiciones, mediante observación y anamnesis, por el médico no especialista, odontólogo, pediatra o cirujano pediatra a quién es generalmente derivado para su tratamiento.

El mucocele labial es percibido por aumento de volumen progresivo, detectable

en el vestíbulo y por la lengua. El niño lo muestra a sus padres y lo observa en el espejo del baño. Puede presentar dolor basal e incluso agudo si es traumatizado por mordida o algunos alimentos dada su inflamación moderada.

La ránula es percibida en forma similar por aumento de volumen progresivo que ocupa espacio en el piso de la boca y eleva el nivel de descanso de la lengua en el piso bucal. En general, no suele presentar dolor.

Ambas lesiones, al no ser tratadas oportunamente, presentan rotura por distensión de tejidos circundantes con vaciamiento de su contenido mucoso a la boca y su desaparición transitoria. Esto se debe a que, al cicatrizar espontáneamente, obstruyen su drenaje por lo que vuelven a aparecer hasta su tratamiento definitivo, que es quirúrgico.

Derivación

No constituye una urgencia, pero debe derivarse al especialista con prontitud para no dilatar su tratamiento, puesto que, en el intertanto, al romperse, hay que esperar su reaparición para la cirugía.

Tratamiento

El tratamiento de ambos es quirúrgico. Este debe ser efectuado idealmente por especialistas con experiencia y conocimiento de ellos para evitar su frecuente recidiva. Se debe operar siempre con anestesia general.

El mucocele ha de ser extirpado en su totalidad, sin romperlo ni transfixiar, para evitar dejar restos glandulares que favorezcan la recidiva. Por otro lado, la resección no se debe exceder lo justo y necesario, porque la reparación del labio puede llegar a ser un problema, con riesgo de deformidad menor, pero apreciable.

La ránula intraoral en pediatría se puede tratar con una marsupialización a la cavidad oral, una extirpación total de la lesión y, a veces, la subliguectomía parcial o total, pero es muy infrecuente.

La marsupialización es un buen tratamiento efectivo, y con bajo riesgo de complicaciones. La recidiva dependerá de la experiencia del especialista. Requiere de buena amplitud de incisión neta en la mucosa del piso de la boca que incluya la fina pared quística, con la menor divulsión. Se recomienda si el tamaño de la ránula lo permite, extirpar un fragmento del tejido que le cubre.

La sutura reabsorbible debe ser con puntos separados para evitar el efecto bolsa de tabaco, cuidando la perfecta toma de ambas capas, mucosa del piso de la boca, las que generalmente están unidas.

Complicaciones

No son condiciones que sufran complicaciones en espera de cirugía excepto cuando se rompen. Eso podría ser una solución si no hubiera una alta tasa de reproducción.

Post cirugía: ya se comentó la tasa no despreciable de recidiva en tasas no despreciable, que siempre hay que advertir al paciente y familiares. También la deformidad del perfil del labio inferior que es un riesgo que el cirujano debe prevenir.

La infección es muy poco frecuente.

Pronóstico

Bueno, manejando riesgos de recidiva y deformidades del labio, realizando la cirugía con anestesia general.

Lectura Recomendada

1. Valdivielso M, Mauleón C, Balvín E, de la Cueva P, Hernanz J. Mucocele en la mucosa labial.

Acta Pediátrica Española. Disponible en: www.actapediatrica.com/index.php/.../575_2f5a1c4ec415f8337654e86f90bf9428

2. Guzmán M, Crisosto C, Reyes B, Peñarrocha M, Peñarrocha D. Marsupialización modificada de ránula gigante intraoral: reporte de caso. Rev. Clin. Periodoncia Implantol. Rehabil. Oral. 2016; 9(3) Disponible en:

http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0719-01072016000300001

3. Leyva M, Lahera J, Díaz D, Pérez O. Ranula del suelo de la boca a propósito de un caso.

Disponible en: http://bvs.sld.cu/revistas/rhab/articulo_rev14/ranula.pdf

Introducción

La imagenología es una de las herramientas de apoyo más importantes en medicina. Esto se refleja en la alta frecuencia del uso de estos exámenes en los pacientes quirúrgicos, muchas veces para confirmar un diagnóstico clínico. La ecografía se ha ido transformando en un mecanismo muy importante para la pediatría puesto que es un examen no invasivo. Sin embargo, es recomendable revisar las imágenes en forma crítica antes de leer el informe, y asegurarse de que estas siempre estén presentes en el pabellón para ser consultadas ante cualquier duda o imprevisto durante la cirugía. Al estar tan difundida, muchas veces es solicitada por los pediatras antes de derivar al cirujano e, incluso, es exigida por los padres de los pacientes.

Radiografías:

Es el examen de imagen clásico y el que se encuentra más disponible. Las radiografías son especialmente útiles para determinados diagnósticos así, por ejemplo, la Rx de tórax es fundamental para la sospecha de infección respiratoria baja y es el examen de rigor en caso de que aparezca fiebre en un post operado. La de abdomen simple tiene muchas indicaciones y aporta mucho, sobre todo en el RN prematuro. Hay que considerar que el mejor medio de contraste en este caso es el aire. Siempre deben tomarse placas en dos proyecciones. En la lateral es de gran utilidad utilizar rayos horizontales ya que pueden mostrar con gran fidelidad los niveles hidroaéreos. En caso de malformaciones anorrectales (MAR) sin fístula el clásico invertograma se reemplaza por una Rx en prono con un pequeño cojín bajo las caderas y rayos horizontales con marca en la cicatriz anal. En los pretérminos con sospecha de enterocolitis la Rx seriada es el método de control clásico que no ha perdido su importancia.

Ecografía

La eco ha ido adquiriendo cada vez mayor importancia y, en muchas ocasiones, amenaza con reemplazar a la Rx, pero son exámenes complementarios. Por ejemplo, en una enterocolitis la Rx puede mostrar la distensión de las asas, mientras que en la ecografía se refleja mejor la ausencia de peristaltismo y un posible bajo flujo de un asa. Las grandes ventajas que tiene la ecografía es que es un examen que no irradia, relativamente barato, no invasivo y muy sensible ante muchas enfermedades. Sin embargo, tiene sus inconvenientes. Por un lado, la calidad del equipo es importante, pero cada vez son mejores y a menor costo. En ocasiones, un buen examen toma su tiempo así, por ejemplo, una sospecha de apendicitis aguda puede llevar hasta una hora en todo el proceso. Además, si bien no es invasiva, en ocasiones produce malestar importante en el niño por el paso del transductor o la presión que se ejerce con él.

Finalmente, es muy dependiente del operador, es decir, que se requiere de radiólogos expertos en eco en niños. Por ello, el desafío actualmente está en la capacitación.

Hoy, muchos médicos no radiólogos utilizan la ecografía en diferentes áreas. Ejemplo de ello son los anestelistas e intensivistas que ya casi no colocan vías venosas centrales si no es guiado por eco. También ha sido demostrada la utilidad de la ecografía en el trauma.

Esto también es un desafío para los cirujanos infantiles quienes deben perfeccionarse en esta técnica más aún si trabajan en Servicios de Urgencia que no siempre cuentan con radiólogos las 24 horas del día. También la ecografía ha demostrado ser de gran utilidad en pabellón, por ejemplo, para marcar la ubicación de una lesión poco palpable o el sitio que debe puncionarse para vaciar una colección.

Tomografía Axial Computada (TAC):

Es un examen ampliamente realizado en adultos y en menor grado en pediatría por la radiación que produce. Con protocolos especializados y equipos más nuevos, se pueden realizar con muy baja irradiación, por lo que se está usando con mayor soltura en los niños. Este procedimiento requiere de una buena vena vía venosa para utilizar medio de contraste, el que puede asociarse a reacciones anafilácticas. Una de las ventajas, sobre todo con equipos nuevos, es su rapidez lo que ha disminuido en forma importante la necesidad de anestesia general para los niños pequeños. Habitualmente con una sedación suave como la que se obtiene con el hidrato de cloral es suficiente.

Resonancia Magnética:

En muchas ocasiones constituye el último examen por dar una información más precisa. Se pueden obtener imágenes anatómicas, pero también funcionales. Tiene un costo elevado y toma varios minutos su realización, por lo que en pediatría muchas veces requiere de anestesia general, aumentando aún más su costo.

En neuroimagen, malformaciones cardíacas, musculoesquelético y anomalías vasculares está demostrada su utilidad, siendo en varias enfermedades indispensable. En abdomen, se utiliza bastante en hígado para hacer el diagnóstico diferencial con los tumores vasculares de buena forma. Si bien la TAC demuestra mejor la anatomía, la RM muestra mejor los tejidos blandos y, por ello, la extensión del tumor. Es un excelente examen para vía biliar. En caso de dilataciones del colédoco logra identificar coledocolitiasis, quiste de colédoco y malformaciones del conducto de Wirsung. Muestra imágenes comparables con la colangiopancreatografía endoscópica. También se utiliza en otros órganos como riñones, páncreas e, incluso, intestino y pulmones con software que minimizan el efecto producido por los movimientos respiratorios o intestinales.

Radiología contrastada:

Consiste en aquellos exámenes que requieren de un medio de contraste ya sea endovenoso o de diferentes tractos. Las arteriografías o venografías, en niños, se pueden reemplazar en muchas ocasiones por otras pruebas menos invasivas como la RM. Está plenamente vigente cuando se pretende realizar un procedimiento

como una embolización. En la vía digestiva, se utiliza clásicamente como medio de contraste el bario el que tiene años de uso y es muy confiable con imágenes clásicas y comparables, pero es problemático en casos puntuales cuando hay una obstrucción intestinal o en RN prematuros para los que se prefiere el uso de medios de contraste hidrosolubles.

Lamentablemente ellos se disuelven y son absorbidos por lo que, en ocasiones, no se alcanza a obtener una buena imagen. Cuando estos fármacos son hiperosmolares se recomienda su uso diluido al tercio o cuarto. Por otro lado, su hiperosmolaridad puede ser beneficiosa en un caso de obstrucción parcial como cuando se sospecha un íleo meconial ya que termina siendo diagnóstico y terapéutico. Se puede reemplazar uno de estos estudios por una cintigrafía, que es menos irradiante, pero tiene la gran desventaja de que la imagen que se obtiene no es tan precisa como la que se logra con un medio de contraste clásico como, por ejemplo, una uretrocistografía contrastada versus radioisotópica.

Radiología intervencional:

Requiere de un radiólogo especializado en procedimientos e idealmente debe tener experiencia en pediatría. Las principales acciones que ellos realizan en los niños son los accesos venosos complejos, los drenajes de colecciones, biopsias y las embolizaciones. En la mayoría de estas situaciones se logra evitar una cirugía o realizarla en un ambiente más controlado.

Hay un grupo de niños que requieren de catéter venoso permanente por diversas patologías y sufren mucho con las infecciones que se producen y que requieren de un cambio frecuente de estos lo que va acabando con las venas disponibles. Un radiólogo intervencional puede ayudar en estos casos posicionando una guía por un acceso poco habitual para avanzar el catéter.

Las colecciones relativamente profundas o cercanas a estructuras más nobles como absceso peritoneal pueden ser accedidas sin una cirugía formal mediante el uso de una punción guiada, habitualmente por eco, pero también puede ser por TAC. Con ello se evitaría una reoperación precoz en un ambiente infectado, situación que es bueno evitar. Las embolizaciones se pueden realizar en malformaciones vasculares, pero también como consecuencia de un trauma con lesión importante de un órgano para controlar un sangrado de importancia.

Lectura Recomendada

1. Parra R., García C. Resonancia magnética en pediatría. Rev. chil. pediatr. 2002 Jul ; 73(4): 341-347.
2. Parra D. Radiología intervencional pediátrica en 2012. Rev. chil. pediatr. 2012 Ago ; 83(4): 328-335.

Definición

El Reflujo Gastroesofágico (RGE) se define como el paso retrógrado involuntario de contenido gástrico hacia el esófago y es un proceso fisiológico normal tanto en niños como en adultos. Hasta un 70% de los lactantes presentan regurgitación a los 4 meses de edad, disminuyendo a 5% al año. La prevalencia varía dependiendo del estudio y la edad estimándose en 10% de todos los niños.

La enfermedad por reflujo (ERGE) aparece cuando este se hace sintomático y/o produce complicaciones. Su incidencia está estimada en 0,8 casos/1000 personas/año, disminuyendo considerablemente desde el primer año de edad hasta los 12, en que aumenta nuevamente para alcanzar el peak a los 16-17. Algunos grupos de pacientes presentan mayor riesgo de desarrollar ERGE tales como aquellos con trastornos neurológicos, obesidad, enfermedad pulmonar (fibrosis quística), atresia esofágica, HDC y prematuridad.

Etiología

La fisiopatología de la ERGE aún no es completamente conocida, pero se reconoce que corresponde a una enfermedad multifactorial. Diferentes mecanismos protegen del RGE entre los que destacan: el peristaltismo y aclaramiento esofágico, la resistencia de la mucosa esofágica y la barrera anti reflujo. Esta última está compuesta por el esfínter esofágico inferior (EEI), la crura diafragmática, el ángulo de His y el ligamento frenoesofágico. La relajación transitoria inapropiada del EEI es una de las causas más importantes de la ERGE en niños.

Diagnóstico

Los síntomas y signos de la ERGE dependen de la edad. En el período de lactante el puede ser difícil determinarla ya que la mayoría presenta regurgitación en forma normal y síntomas inespecíficos que lo hacen indistinguibles de otras patologías porque también producen émesis en los niños. Algunas de ellas son obstrucción gastrointestinal mecánica o funcional, enfermedades infecciosas, metabólico-endocrinas, neurológicas, entre otras. Ellas, eventualmente, podrían presentar ahogo, irritabilidad, regurgitación, rechazo alimentario y pobre incremento ponderal. A pesar de que, estos síntomas son atribuibles a ERGE también pueden corresponder, por ejemplo, a alergia a la proteína de la leche de vaca. Por eso, en la anamnesis y el examen físico debe ponerse especial atención a cualquiera de ellos y, en especial, a los que ameritan mayor estudio tales como vómitos biliosos, hemorragia digestiva, ahogos, tos durante la alimentación, emesis forzada, inicio de los vómitos después de los 6 meses, alteración del desarrollo psicomotor, diarrea, constipación, fiebre, letargia, hepato-esplenomegalia, fontanela abombada, micro o macrocefalia, distensión abdominal o sospecha de síndromes genéticos, antes de atribuírselos a la ERGE.

En los preescolares y niños mayores la ERGE se puede presentar como regurgitación, pirosis, dolor retroesternal, náuseas, vómitos, dolor abdominal, anorexia, rechazo alimentario, tos crónica, neumonías recurrentes y caries dentales.

Se debe tener especial consideración en la asociación de la ERGE con otras patologías como asma, neumonías recurrentes, patología pulmonar intersticial, síndrome de Sandifer, eventos amenazantes para la vida (ALTE), apneas y mala calidad del sueño, pero no existe evidencia científica suficiente que demuestre esta asociación en forma categórica.

La la visualización directa a través de endoscopia de lesiones lineales en la mucosa esofágica es la evidencia más confiable de esofagitis por RGE. Los hallazgos histológicos clásicos, no son patognomónicos de ERGE ni se correlacionan directamente con la severidad de los síntomas, pero alcanza una sensibilidad diagnóstica de 96% en esofagitis erosiva y de 76% en esofagitis no erosiva. Otra ventaja del estudio endoscópico es descartar otras patologías que se asemejan a ERGE como esofagitis eosinofílica, evaluar complicaciones de ERGE y objetivar la respuesta a tratamiento empírico.

La pH-metría de 24 horas evalúa la exposición esofágica ácida anormal en pacientes con endoscopia negativa y que están siendo considerados para algún procedimiento antirreflujo. Además permite evaluar a pacientes refractarios al tratamiento con IBP. Tiene baja sensibilidad para reflujo con acidez leve (pH 4-7) y puede sobreestimar la exposición ácida al registrar episodios de acidez que no necesariamente se correlacionan con episodios de RGE.

La impedanciometría intraluminal multicanal (MII) esofágica es capaz de registrar movimientos anterógrados y retrógrados de aire, líquidos y sólidos. La pH-MII detecta los episodios de reflujo independiente del pH de estos, diferenciando movimientos provocados por la deglución o el RGE, logrando determinar la altura de este último y diferenciando si es aire, líquido o mixto. Sus principales indicaciones son:

- 1) evaluación de terapia antirreflujo,
- 2) niños con endoscopia negativa y síntomas sugerentes de RGE a pesar de tratamiento con IBP. En ellos, el hallazgo de RGE no ácido hará cambiar el manejo clínico.
- 3) evaluación de pacientes alimentados por gastrostomía en quienes la mayor parte presentan reflujo no ácido.
- 4) diferenciar aerofagia de RGE.

La manometría esofágica tiene poca sensibilidad y especificidad para hacer el diagnóstico de ERGE, pero puede identificar patologías de motilidad intestinal que se presentan similares a la ERGE, como la acalasia. No se utiliza de forma rutinaria.

El estudio contrastado gastrointestinal superior se reserva solo para analizar alteraciones anatómicas dada su mala correlación con la pH-metría de 24 horas y el RGE.

La prueba de supresión de ácido con IBP puede orientar al diagnóstico, pero no se recomienda dado que, de ser positiva y mejorar los síntomas, nada garantiza que la patología original era ERGE y, de ser negativa, no la descarta.

El lavado bronquio-alveolar y detección de pepsina también es una línea de estudio. Ella busca evaluar la asociación de patologías respiratorias y ERGE, pero su evidencia no permite utilizar esta herramienta para el diagnóstico actualmente.

Los estudios o procedimientos complementarios deberían reservarse para aquellos casos de presentación atípica o para evaluar severidad y complicaciones de ERGE

Edad de derivación

Los pacientes deben ser derivados al especialista en el momento que se sospeche una ERGE o ante la aparición de síntomas y signos de alarma descritos previamente.

Tratamiento

El tratamiento del RGE es principalmente médico y dependerá de la edad del paciente.

Lactantes: la educación y soporte familiar de orientar a disminuir el volumen y aumentar la frecuencia de alimentación. Además, probar cambios de posición y espesamiento de las fórmulas puede ayudar. La utilización de IBP en este grupo etario no ha demostrado disminución de síntomas comparado con placebo y su suspensión no tiene cambios en la sintomatología, por lo que no están recomendados. Las fórmulas hidrolizadas permiten descartar alergia a la proteína de leche de vaca en aquellos niños con sintomatología persistente, a pesar del tratamiento.

En preescolares y niños de edades mayores, se deben introducir cambios en el estilo de vida, evitando aquellos alimentos que producen la sintomatología. Las medidas que han demostrado beneficio son baja de peso en pacientes obesos, evitar alimentación nocturna, elevación de la cabecera de la cama y posición en decúbito prono o lateral izquierdo al dormir. Antagonistas del receptor H2 mejoran la esofagitis comparados con placebo, pero aquellos que los usan constantemente desarrollan taquifilaxis rápidamente. Los IBP son los que más rápida e intensamente mejoran los síntomas y la esofagitis, pero sus potenciales efectos adversos deben hacer utilizar la menor dosis efectiva posible. La hipoclorhidria y sus consecuencias, el aumento del riesgo de fracturas, de infecciones como neumonías y gastroenteritis, de enterocolitis necrotizante, de infección por *Clostridium difficile* y la aparición de pólipos y nódulos gástricos benignos deben hacer evaluar permanente el diagnóstico para evitar tratamientos prolongados e innecesarios con IBP. Los antiácidos, aunque mejoran rápidamente la sintomatología tamponando la acidez gástrica, no mejoran la esofagitis.

El tratamiento quirúrgico consiste en la funduplicatura, que mejora la presión del esfínter esofágico inferior (EEI) y elonga el esófago abdominal. Existen diferentes

técnicas que se pueden realizar, vía abierta o laparoscópica, pareciendo ser la experiencia la mejor guía para decidir cuál utilizar. Cabe destacar que la cirugía anti reflujo no está exenta de complicaciones, las que pueden llegar a una tasa de 10% a largo plazo, siendo los pacientes con trastornos neurológicos aquellos con más riesgo de presentarlas. Además, un 10% de todos quienes han sido operados requerirán una revisión quirúrgica.

Los procedimientos endoscópicos antirreflujo, realizados en adultos, son relativamente nuevos y no están validados científicamente, por lo que no se recomienda utilizarlos en niños.

Consideración especial requiere la alimentación transpilórica que, si bien no elimina el RGE, sí disminuye los episodios con respecto a la alimentación gástrica. Si se compara con la funduplicatura en pacientes neurológicos, ambos tienen la misma tasa de disminución del riesgo de neumonía aspirativa, aunque ninguno lo elimina por completo.

Indicaciones de cirugía anti reflujo

- niños con ERGE confirmada en que ha fallado el tratamiento médico óptimo
- niños dependientes de tratamiento médico por períodos prolongados
- niños con complicaciones de ERGE amenazantes para la vida

Complicaciones de RGE

1.- Esofágicas:

- Esofagitis. Su diagnóstico se realiza con endoscopia y puede presentarse como anemia crónica por déficit de hierro además de los síntomas de la ERGE.
- Esófago de Barrett: metaplasia intestinal del epitelio esofágico, muy raro en pediatría, asociado a mayor riesgo de desarrollar neoplasias malignas.
- Adenocarcinoma, desarrollado en 1 - 3% de los esófagos de Barrett.
- Estenosis: escasa prevalencia, pero se ha publicado hasta un 5% en los casos de ERGE crónica no tratada.

2.- Extraintestinales

- Asma, posiblemente debido a aspiraciones que generan inflamación y una respuesta aumentada de la vía aérea. Esta puede desencadenar espasmos laringobronquiales mediados por el sistema nervioso parasimpático.
- Neumonías recurrentes. Por aspiración de contenido gástrico.
- Descompensaciones de enfermedades pulmonares intersticiales como fibrosis quística o fibrosis pulmonar idiopática.
- Sintomatología vía aéreo superior, caries dentales, episodios ALTE.

Las complicaciones derivadas de la funduplicatura son:

- Síndrome de la burbuja gástrica, por imposibilidad de paso de aire desde el estómago al esófago, acumulándose en el fondo, lo que genera distensión gástrica, dolor abdominal, sensación de plenitud gástrica e ,incluso, síntomas neurovegetativos, llegando a la perforación gástrica.

- Síndrome de dumping, por rápido paso de gran volumen de contenido gástrico a duodeno, produciendo hipo-hiperglicemia.
- Disfagia
- Hernia paraesofágica, al ascender la plicatura a la cavidad torácica.

Pronóstico

Siendo el RGE una condición fisiológica, la ERGE puede tener complicaciones graves que comprometan la calidad o la propia vida del paciente. Por esta razón, ante la sospecha de ERGE, el tratamiento y control de los pacientes debe ser de forma activa para prevenir, controlar o revertirlas.

Lectura Recomendada

1. V1. Sullivan, J. et col. Gastroesophageal Reflux. *Pediatrics in Review*. 2012; 33 (6): 243-254.
2. Mousa, H. M. Gastroesophageal Reflux Disease. *Pediatr Clin N Am*. 2017; 64: 487-505.
3. Vandenplas, Y. An updated review on gastro-esophagealreflux in pediatrics. *Expert Review of Gastroenterology & Hepatology*.2015; 9:(12):1511-1521.

Definición

Se define como RVU primario al paso anormal de orina desde la vejiga al tracto urinario superior debido a una anomalía congénita de la unión ureterovesical. Su incidencia en la población general es de 1-2% aunque esta podría ser mayor debido a que algunos son asintomáticos. En niños con infección urinaria se observa en 25 a 40% y en pacientes con hidronefrosis de diagnóstico prenatal en un 10%.

Etiología

El mecanismo pasivo antirreflujo más importante es la compresión del uréter intravesical submucoso en el detrusor, durante la fase de llene vesical y la micción. Por otra parte, el mecanismo activo está dado por el peristaltismo ureteral esencial para llevar orina desde el riñón a la vejiga sin problemas. Los hallazgos histológicos e histoquímicos de los uréteres refluyentes muestran “desarreglo muscular” y atrofia con aumento de la fibrosis intersticial, disminución de los fascículos de musculatura lisa ureteral y pérdida de células intersticiales de Cajal. Esto crea una contracción descoordinada. Entonces, el grado de defecto se podría correlacionar con el grado de reflujo.

Clasificación

Clásicamente se utiliza la clasificación de la IRSG (International Reflux Study Group) según la severidad del reflujo que aparece en la cistouretrografía miccional seriada (CUMS) (Figura1)

Sin embargo, según su etiología se puede clasificar en primario, por anomalía de la unión ureterovesical o secundario a otra causa; por ejemplo, una disfunción vesical, obstrucción distal (valvas de uretra posterior) vejiga neurogénica, doble sistema renal, ureteroceles, megauréter obstructivo y refluyente.

Clinica y diagnóstico

El RVU en sí es asintomático. Una ecografía antenatal que muestre hidronefrosis o hidroureteronefrosis), puede alertar acerca de la existencia de un RVU (10%) También una infección urinaria febril (25-40%) o una obstrucción alta de la vía urinaria (de la unión pieloureteral) contralateral pueden ser manifestaciones clínicas de esta enfermedad.

El diagnóstico de RVU se hace con una CUMS cuyos detalles técnicos vale la pena mencionar: debe realizarse en una vejiga vacía pues hay defectos intravesicales que se aprecian en la fase de llenado inicial (ureteroceles, por ejemplo); se deben considerar proyecciones oblicuas para obtener imágenes de la inserción ureteral las que deben estar al menos a 1 cm del cuello vesical, si no se ubicaría en situación ectópica; las imágenes miccionales no siempre se obtienen bajo pantalla sobre

todo en pacientes en edad de control de esfínter. En varones, estas deben ser tomadas prácticamente en situación lateral y es necesario realizar varios llenes y vaciamientos puesto que esto aumenta las probabilidades de diagnosticar un reflujo de bajo grado.

La gran preocupación hoy es la relación entre RVU, ITU y daño renal cicatricial. La pielonefritis en niños es, a menudo, una infección ascendente relacionada con infección vesical y RVU. La aparición de cicatrices en el riñón tiene una clara relación con infecciones repetidas en un paciente con grados altos de RVU. En el diagnóstico de ITU y la presencia de daño renal cicatricial se utiliza el DMSA o Cintigrama. La ecografía renal y vesical pre y post miccional es de utilidad para descartar la asociación con otras patologías de la vía urinaria, particularmente obstructivas que pueden acompañar al RVU.

La cistografía isotópica se reserva para el seguimiento de pacientes con RVU pues, al no ser un estudio anatómico, solo muestra la persistencia de reflujo y si esta es importante o no, pero, sobre todo, si es sostenida en el tiempo, o no. Es muy útil en el seguimiento de pacientes sometidos a intervenciones endoscópicas o quirúrgicas del reflujo.

Tratamiento

La resolución espontánea del RVU en su totalidad es de un 60% en un seguimiento medio de 2 años. Sin embargo, esta depende del grado de reflujo. Así un grado I se resuelve sin tratamiento quirúrgico en 80% de los casos, pero un grado IV lo tendrá en cerca del 50%.

La primera medida al diagnosticar un RVU es la profilaxis antimicrobiana ya que ayuda en la prevención de infecciones urinarias recurrentes en niños entre 2 y 72 meses de edad (principalmente en el menor de 1 año). Su uso tiene bajo riesgo de efectos colaterales en el corto y largo plazo, sin embargo, puede aumentar la resistencia bacteriana, y el índice de masa corporal.

Sobre todo en niños con control de esfínteres, hay que descartar el factor vesical, por lo que el manejo oportuno y multidisciplinario de este es clave en el éxito del tratamiento. Con las terapias de piso pélvico, retroalimentación y neuromodulación, entre otras, se logra descartarlo, mejorando muchas veces el RVU, pero si no lo haces este podría persistir o empeorar.

El tratamiento endoscópico del RVU resulta ser una alternativa muy atractiva a la hora de pensar en su comodidad para los pacientes por ser un procedimiento ambulatorio con altas tasas de éxito; 85% en RVU de bajo grado. Sin embargo, puede presentar complicaciones como la obstrucción (3%) y reflujo persistente (10%-15%). El material inyectado (sustancia abultante o “bulking agent”) pretende dar sostén al piso ureteral, no obstante, aunque algunos sostienen que esto solo consigue crear una “obstrucción controlada”. Por tanto, al inyectar, el urólogo pediatra debe sopesar muy bien las características del orificio ureteral y su posición en el piso vesical, el lugar elegido y el volumen requerido de sustancia. (Figura 2).

El neimplante quirúrgico sigue siendo el “gold standard” en el tratamiento del RVU. Las técnicas clásicas de Cohen y Gregoir tienen una alta tasa de éxito (98%) y pocas complicaciones (1-2%). Estos mecanismos pueden y han sido replicados en cirugía laparoscópica y robótica, pero sin los mismos resultados. Por ello, se sigue trabajando en mejorar el instrumental y, sobre todo, las curvas de aprendizaje de los cirujanos, para hacer recomendables estos procedimientos de manera global.

Cabe mencionar que hay escuelas que consideran RVU de bajo riesgo (65-70%) aquellos de grados I a III sin disfunción vesical e intestinal (DVI) y en varones ya circuncidados. De riesgo intermedio (25%) aquellos reflujos de bajo grado (I a III) pero con DVI y/o infección tracto urinario recurrente (ITUr) y varones no circuncidados. Y de Riesgo alto (5%) mujeres con reflujo IV-V; varones con reflujo de alto grado, ITUr, DVI y sin circuncisión. Sobre esta base, hoy los RVU de bajo riesgo post control de esfínteres se están dejando sin antibióticos y evaluando su evolución clínica.

Indicaciones de cirugía

La indicación de cirugía para el RVU deberá ser individualizada contemplando factores como: grado de reflujo, edad del paciente, sexo, asociación con alteración anatómica (divertículo de Hutch o doble sistema pielocaliceal), presencia de daño renal, recurrencia de infecciones del tracto urinario y adherencia al tratamiento.

Las técnicas endoscópicas están recomendadas principalmente en pacientes con RVU de bajo grado, sin DVI y con buenas posibilidades de seguimiento cercano. Las técnicas quirúrgicas están indicadas en niños con reflujo de alto grado (IV y V), monorrenos, con daño renal crónico y con anomalías anatómicas del piso vesical. La cirugía abierta en el menor de un año no es recomendable particularmente en los casos bilaterales (por el posible daño a los plexos nerviosos paravesicales), en estos casos, una ureterostomía distal en asa, que permita descomprimir el sistema ostomizado y mediante el sistema “pop off” el contralateral, dará el tiempo necesario para reimplantar antes de que el paciente esté en edad de abandonar los pañales.

Pronóstico

El pronóstico del RVU es bueno y dependerá de las ITU. El diagnóstico precoz, un tratamiento adecuado, el manejo multidisciplinario y un seguimiento cercano de los casos más complejos ayudará a su resolución.

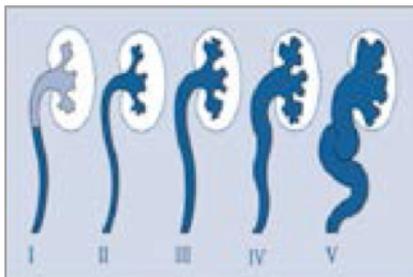


Figura 1: Grados de RVU según la IRSG

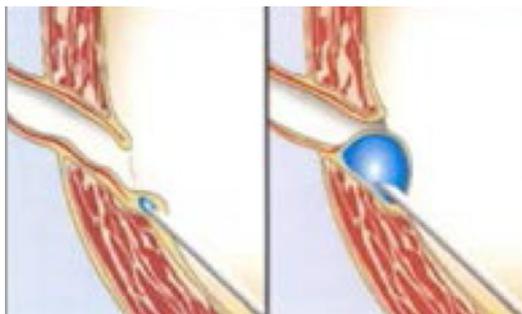


Figura 2: Inyección subureteral de sustancia abultante.

Lectura Recomendada

1. Arena S, Lacona R, Impellizzeri P, Russo T, Marseglia L, Gitto E, Romeo C. Physiopathology of vésico-ureteral reflux. *Italian J Pediatr.*2016, 42(103): 1-5
2. Chung EM, Soderlund KA, Fagen KE. Imaging of the Pediatric Urinary System. *Radiol Clin N Am.* 2016, 1:21 (article in press).
3. Mathews R, Matoo T. The role of Antimicrobial Prophylaxis in the Management of children with Vesicoureteral Reflux- The RIVUR Study Outcomes. *Advances in Chronic Kidney Disease.* 2015, 22(4): 325-330

Definición

El sangrado digestivo alto es aquel que se origina en este tubo y que se encuentra ubicado proximal al ángulo de Treitz. Se estima que en un 20% de estos casos son de origen proximal y en un 80% distal al ángulo de Treitz. El 10% de las hemorragias ocurre secundaria a una enfermedad sistémica (paciente grave en unidad de cuidados intensivos, septicemia, trastorno hematológico etc.)

Etiología

Las causas varían según la edad del paciente (ver figura), la magnitud del sangrado y los antecedentes mórbidos, por ejemplo, la preexistencia de una enfermedad hepática crónica o la presencia de otros síntomas digestivos previos como reflujo gastroesofágico, dolor epigástrico o disfagia. La ingesta de fármacos como los AINES o de un cuerpo extraño puede dar lugar a un sangrado. Siempre deben ser consideradas también causas no digestivas como la presencia de sangre deglutida en caso de historia de tos, epistaxis, patología dental o amigdalina. Ciertos alimentos como la betarraga, arándanos, jaleas rojas, espinaca y colorantes pueden simular una falsa hemorragia y deben ser indagados en la anamnesis.

En los recién nacidos (RN) deben considerarse como causas más frecuentes la sangre materna deglutida, el trauma por el sondeo con sonda nasogástrica (SNG), la alergia a la proteína leche de vaca que puede presentarse como gastritis erosiva, la enfermedad hemorrágica por déficit de Vitamina K y la úlcera o gastritis por estrés en RN hospitalizados por otras patologías.

En lactantes se pueden encontrar como causas los desgarros y laceraciones de la mucosa en la unión gastroesofágica producidas por el esfuerzo asociado a vómitos repetidos o tos (síndrome de Mallory Weiss). La enfermedad por reflujo gastroesofágico patológico también puede provocar lesiones en la mucosa esofágica, y la pérdida de sangre a veces será detectada por la presencia de anemia o sangre oculta en deposiciones. En este grupo es importante estar atento a eventuales malformaciones anatómicas del tubo digestivo como duplicaciones, malformaciones vasculares como hemangiomas y a la hemorragia por várices esofágicas en presencia de hipertensión portal por enfermedad hepática crónica. Igual que en los niños mayores, en lactantes críticamente enfermos por sepsis, quemaduras o trauma, se pueden producir lesiones en la mucosa digestiva por estrés, ayuno prolongado o por el uso de antiinflamatorios y corticoides.

En los niños mayores y adolescentes una posible causa es el síndrome de Mallory Weiss y la esofagitis por reflujo patológico (más frecuente en pacientes con daño neurológico). La enfermedad ácidopéptica asociada a la infección por *Helicobacter pylori* puede causar úlceras duodenales y gástricas que, potencialmente, generan una pérdida de sangre importante, igual que el sangrado por várices. Otras causas

menos frecuentes serán las vasculitis, la lesión de Dieulafoy (sangrado arterial por una malformación vascular), trastornos de la coagulación etc.

Clasificación

- Hematemesis: Sangre de color rojo brillante eliminada por boca en forma de vómitos (habitualmente indica cantidad importante) o vómito de color más oscuro “en posos de café” por sangre que ha permanecido un tiempo expuesta al ácido gástrico, denota menos sangrado.
- Melena: Sangre eliminada por el ano en forma de deposiciones malolientes negras alquitranadas. No indica necesariamente sangrado actual y puede producirse por volúmenes bajos.
- Hematoquezia: Se define como la expulsión de sangre roja por el recto, habitualmente originado en la zona distal del ángulo del Treitz, sin embargo, en condiciones de sangrado abundante en la zona proximal en conjunto con un tránsito intestinal acelerado puede ser manifestación también de una hemorragia digestiva alta (HDA).
- Hemorragia digestiva oculta: es aquella macroscópicamente no visible, pero detectada a través de exámenes del laboratorio y con manifestaciones como, por ejemplo, una anemia ferropiva.

Clínica – diagnóstico

La manifestación clínica va a depender del lugar en que se produce el sangrado, de la cuantía y del tiempo que permanezca la sangre en contacto con el tubo digestivo y sus secreciones. En el enfrentamiento inicial de un paciente con aparente hemorragia digestiva debe estimarse la cantidad de volumen perdido y asegurar la estabilización hemodinámica si es que se requiere. En caso de una gran pérdida de sangre puede generarse un shock hipovolémico y se debe considerar la necesidad de administrar fluidos o transfusión de sangre y la monitorización en una unidad de paciente crítico.

En el proceso diagnóstico es importante diferenciar la hemorragia verdadera de una pérdida por causa extra digestiva o la tinción de las deposiciones por alimentos, fármacos o colorantes a través de una anamnesis exhaustiva y un examen físico completo (incluyendo cavidades nasal y bucal, buscando estigmas de daño hepático crónico, hemangiomas en la piel, etc.). El tacto rectal puede confirmar la presencia de melena y la instalación de una SNG con un aspirado suave puede confirmar el sangrado y dar cuenta de que está activo y es de mayor cuantía. No se debe realizar lavado gástrico con suero frío.

En caso de dudas existe el Test de Guayaco que sirve para confirmar la presencia de sangre en las deposiciones. El test de Apt Downey es un método para diferenciar sangre fetal de la materna.

Exámenes complementarios:

- **Endoscopia digestiva alta:** permite en un 95% establecer la etiología de un sangrado y efectuar medidas terapéuticas. Debe ser realizada dentro de las 12 a

24 horas del inicio de una hemorragia aguda idealmente bajo anestesia general. Está contraindicada solamente en casos de inestabilidad hemodinámica, sospecha de perforación o algún problema con la anestesia. No será necesario realizar en caso de sangramiento leve sin anemización ni inestabilidad hemodinámica en la que el origen está establecido claramente por la historia (por ejemplo, Síndrome de Mallory Weiss o Esofagitis por reflujo).

- **Radiografía:** de poca utilidad para establecer la etiología, salvo en caso de ingesta de un cuerpo extraño, perforación del tubo digestivo u obstrucción intestinal.
- **Ecografía:** Sirve para detectar hepatopatía crónica con hipertensión portal o anomalías vasculares de gran tamaño
- **Angiografía:** detecta un sangrado masivo con un flujo mínimo de a 0,5ml/min y permite una eventual embolización.

El hemograma inicial no necesariamente refleja bien la pérdida de sangre ya que puede existir hemoconcentración. Se deben siempre evaluar las pruebas de coagulación y otros exámenes según el estado del paciente (grupo sanguíneo, función renal y hepática).

Edad de derivación

El sangramiento digestivo puede aparecer a cualquier edad y debe ser evaluado en forma cuidadosa. Según el cuadro clínico el paciente debe ser derivado a cirujano o gastroenterólogo infantil.

Tratamiento

En el enfrentamiento inicial debe clasificarse el paciente según su compromiso hemodinámico. La hipotensión suele presentarse muy tarde y cuando existe la pérdida de aproximadamente un 25% del volumen sanguíneo. Por lo tanto, hay que prestar atención a la taquicardia, el llene capilar y la debilidad del pulso.

- Paciente estable: establecer probable etiología y evaluar necesidad de endoscopia diagnóstica. En caso de enfermedad péptica se indican inhibidores de la bomba protónica.
- Paciente con compromiso hemodinámico: se debe estabilizar primero con aporte de volumen endovenoso, transfusión de glóbulos rojos, plaquetas y/o factores de coagulación en caso necesario. En general se usan los inhibidores de la bomba protónica en forma empírica hasta especificar al tratamiento. El Octreotide (un análogo de la Somatostatina) se ha utilizado para disminuir el flujo sanguíneo esplácnico en caso de sangrado especialmente por vórices.

La endoscopia terapéutica debe utilizarse en caso de sangrado por vórices, las que se recomiendan ligar en el esófago y esclerosar en el estómago. Si no se logra controlar la hemorragia debe evaluarse la utilización de un balón Sengstaken-Blakemore.

En caso de una úlcera u otra lesión focal, se puede aplicar inyectoterapia con Epinefrina, clips o spray hemostático para tratar y prevenir el sangrado. El Argón plasma se utiliza para las Angiodisplasias.

Indicaciones de cirugía

Las indicaciones para cirugía son de excepción en caso de hemorragia severa que no se logra manejar vía endoscópica y médicamente o en caso de anomalías anatómicas o vasculares, al igual que frente a una perforación y/o obstrucción.

Complicaciones

Aunque es de baja frecuencia, existe el riesgo de muerte en caso de hemorragia masiva.

Pronóstico

Con un manejo adecuado existe en la mayoría de los casos un buen pronóstico y poca recurrencia. Para las úlceras gástricas y duodenales se utilizan los criterios de Forrest para estimar el riesgo de resangrado.

FIGURA

Causas más frecuentes según la edad:

Recién nacidos	Lactantes	Niños y Adolescentes
<ul style="list-style-type: none">- Alergia a la proteína leche de vaca- Trauma (por SNG)- Deficiencia Vit. K- Úlcera o gastritis por estrés- Anomalía vascular- Coagulopatía	<ul style="list-style-type: none">- Esofagitis por RGE patológico- Mallory Weiss- Gastritis o Úlcera por estrés o AINES- Alergia a la proteína leche de vaca- Varices gastroesofágicas- Anomalía vascular- Duplicación intestinal	<ul style="list-style-type: none">- Mallory Weiss- Varices gastroesofágicas- Esofagitis- Enfermedad péptica- Ingesta de cáusticos o cuerpos extraños- Gastritis o Úlcera de estrés o AINES- Vasculitis- Obstrucción intestinal- Lesión de Dieulafoy- Trastorno de coagulación

Lectura Recomendada

1. Pai A.K., Fox V.L. "Gastrointestinal Bleeding and Management". *Pediatr. Clin. North Am.* 2017; 64(3): 543-561.
2. Calabuig M, Polo P, Ramirez F. "Hemorragia digestiva alta en el niño". En protocolos diagnósticos terapéuticos de gastroenterología, hepatología y nutrición. AEPED Editorial Ergon 2010; 99-11082
3. Boyle J. "Gastrointestinal bleeding in infants and children". *Pediatr Rev* 2008; 29(2):39-52.

Definición

Se define como hemorragia digestiva baja (HDB) aquel sangramiento originado distal al ángulo de Treitz. Es relativamente frecuente en pediatría, aunque en la mayoría de las veces de bajo riesgo y sin compromiso vital. Las causas son variadas y dependen de la edad.

Etiología

En el período neonatal deben ser consideradas como causas la fisura anal, la enterocolitis necrotizante, la enfermedad hemorrágica del recién nacido, anomalías vasculares, malrotación y duplicaciones intestinales. La proctocolitis por alergia a la proteína de la leche de vaca (APLV) suele presentarse con rectorragia en un paciente con diarrea mucosa en buen estado general. Como diagnóstico diferencial existe también la sangre materna deglutida durante el parto o al amamantar.

En los lactantes deben evaluarse, aparte de algunas etiologías ya mencionadas como la fisura y proctocolitis alérgica, la colitis infecciosa (bacterias como la Salmonella, algunas cepas de E.coli, Campylobacter etc. producen el síndrome disintérico), la invaginación intestinal, el divertículo de Meckel complicado y la hiperplasia linfonodular.

Entre las causas más frecuentes de sangrado en los preescolares se encuentran las fisuras anales, los pólipos juveniles, las colitis infecciosas, la invaginación intestinal y el Divertículo de Meckel, el Síndrome hemolítico urémico (SHU) y el Púrpura de Schönlein Henoch, que puede ocasionar un sangrado digestivo previo a la aparición de las lesiones típicas purpúricas cutáneas.

En los escolares y adolescentes se suman como posibles causas las anomalías vasculares, los pólipos solitarios y síndromes polipósicos (por ejemplo, Peutz Jeghers), las úlceras rectales solitarias y las enfermedades inflamatorias del intestino (colitis ulcerosa, enfermedad de Crohn y colitis indeterminada).

No hay que olvidarse de que los traumas y abusos sexuales pueden producir sangrado.

Clasificación

Rectorragia: Eliminación de sangre fresca, roja por el ano, habitualmente producida por un sangrado en colon distal y recto.

Hematoquezia: Sangre roja o más oscura, a veces con coágulos y mezclada con deposiciones, indica como probable origen intestino delgado o colon proximal.

Hemorragia digestiva oculta: es aquella macroscópicamente no visible, pero detectada a través de exámenes del laboratorio.

Hemorragia de origen oscuro: Sangrado en el que no se ha logrado establecer la etiología a pesar de la indagación diagnóstica extensa.

Melena: Sangre eliminada por el ano en forma de deposiciones malolientes negras alquitranadas, habitualmente proveniente del tracto gastrointestinal superior, pero en ocasiones provocado por sangrado en intestino delgado y tránsito lento.

Clínica – diagnóstico

La clínica varía según la causa subyacente y el estudio diagnóstico debe ser dirigido según la sospecha clínica. La anamnesis y el examen físico completo y cuidadoso son claves al momento de la evaluación.

- La enterocolitis necrotizante es una patología en la que el paciente se aprecia comprometido, con distensión abdominal, retención gástrica, vómitos, inestabilidad térmica y diarrea sanguinolenta. En la radiografía de abdomen simple es característico observar neumatosis intestinal.-La invaginación intestinal es la causa más común de obstrucción entre los 6 y 36 meses. A esa edad suele ser de origen idiopático y su localización más frecuente es la ileocólica. En niños mayores también puede ocurrir, en estos casos hay que sospechar un pólipo, un divertículo de Meckel, una adenopatía o linfoma como causa de la invaginación. Se genera un dolor intenso intermitente tipo cólico, vómitos y deposiciones mucosos mezclados con sangre de aspecto “jalea de grosella”. Para su diagnóstico se usa la ecografía.
- El divertículo de Meckel es otra causa de un eventual sangrado masivo. Es el producto de la obliteración incompleta del conducto onfalomesentérico y se estima que un 2-3% de la población lo presenta, la mayoría en forma asintomática y sin complicaciones. El sangrado ocurre por úlcera de mucosa gástrica ectópica del divertículo. En el 60% de los casos antes de los 2 años. El diagnóstico se realiza con un cintigrama con ^{99m}Tc -Pertechnetato o bien con una laparoscopia diagnóstica cuando existe un alto índice de sospecha.
- La malrotación intestinal con un vólvulo agudo de intestino medio se va a presentar con vómitos biliosos, distensión abdominal y hematoquezia en un paciente grave.
- Las duplicaciones intestinales con úlceraciones y las anomalías vasculares también pueden dar lugar a un sangrado masivo, pero son causas menos frecuentes.
- La proctocolitis alérgica es una entidad que hay que sospechar frente a un recién nacido o lactante alimentándose con leche materna o artificial, quien se encuentra habitualmente sin compromiso hemodinámico ni del estado general, pero quien tiene deposiciones diarreicas con mucosidades y estrías de sangre fresca. En la familia existen característicamente antecedentes de enfermedades atópicas y se suele diagnosticar en forma clínica con la prueba-contraprueba de dieta sin derivados de los lácteos.
- La colitis infecciosa se suele acompañar de fiebre, vómitos, diarrea sanguinolenta y dolor abdominal y se debe diferenciar cuidadosamente de un cuadro quirúrgico con el examen físico, con el eventual uso de imágenes, del

laboratorio (coprocultivo) y la obtención de una anamnesis completa buscando antecedentes epidemiológicos de un posible contagio

- La fisura anal se asocia habitualmente al antecedente de constipación, genera defecaciones dolorosas y se puede visualizar al examen físico. El manejo es principalmente médico.

Diferente se presenta en general el sangrado de un pólipo rectal juvenil, ya que típicamente ocurre en preescolares de sexo masculino y genera rectorragia sin dolor y sin compromiso del estado general. La mayoría de estos pólipos se encuentran en el rectosigmoide y algunos pueden ser palpados al tacto rectal. El diagnóstico final se obtiene con la colonoscopia.

La enfermedad inflamatoria intestinal (EII) debe sospecharse frente a un cuadro de dolor abdominal crónico, diarrea sanguinolenta prolongada, eventual compromiso de la curva de peso y talla, síntomas extradigestivos como artralgias y, en el laboratorio, por la presencia de anemia, hipoalbuminemia y parámetros inflamatorios elevados. Se debe explorar con endoscopia digestiva alta y baja y realizar biopsias intestinales para su diagnóstico.

Dentro de la evaluación debe ser indagado dirigidamente la posibilidad de una hemorragia falsa, es decir, la tinción de las heces por alimentos como jalea roja, arándanos, espinacas o colorantes. El test de Guayaco (detección de sangre microscópica) puede servir en caso de dudas, y el test de Apt Downey ayuda a distinguir entre sangre fetal y materna en caso de sospecha de deglución de sangre de la madre.

Edad de derivación

Debe ser derivado al cirujano infantil cada paciente con sospecha de un cuadro de potencial resolución quirúrgica.

Tratamiento

El enfrentamiento inicial debe ser siempre asegurar la estabilidad hemodinámica y , luego, establecer el origen del sangrado, lo que genera diversos pasos diagnósticos y diferentes tratamientos según cada caso (ver figura).

Indicaciones de cirugía

Los cuadros de resolución quirúrgica habitual son:

- Divertículo de Meckel complicado -Enterocolitis necrotizante que no se logra tratar en forma médica -Invaginación intestinal que no se logra reducir en forma hidrostática -Malrotación o Duplicación intestinal
- Perforación intestinal
- Los pólipos de colon tienen indicación de extirpación endoscópica. En el caso de las anomalías vasculares se debe considerar el Argón plasma o la resección quirúrgica.

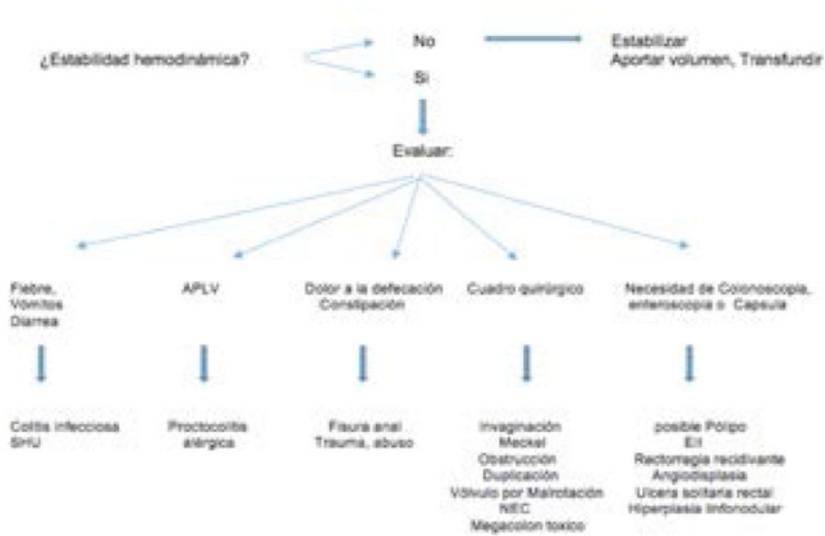
Complicaciones

Las principales complicaciones surgen de una eventual gran pérdida de sangre, la anemia severa y el shock hipovolémico.

Pronóstico

El enfrentamiento adecuado con una evaluación diagnóstica según la sospecha etiológica tiene un buen pronóstico. La minoría de los pacientes con sangrado digestivo bajo requerirá una cirugía.

Evaluación de un paciente con sangramiento digestivo bajo



Lectura Recomendada

1. Ramos Espada, J. M., Rodriguez A., Silva G. "Hemorragia digestiva baja en el niño". En protocolos diagnósticos terapéuticos de gastroenterología, hepatología y nutrición. AEPED Editorial Ergon 2010; 99-11082
2. Pai A.K., Fox V.L., "Gastrointestinal Bleeding and Management", *Pediatr Clin. North Am.* 2017; 64(3): 543-561
3. Boyle J. "Gastrointestinal bleeding in infants and children". *Pediatr Rev* 2008;29(2):39-52.

Definición

El síndrome de Prune Pelly (PB), se define por tres anomalías: hipoplasia de la musculatura de la pared abdominal, criptorquidia bilateral con displasia renal y dilatación de la vía urinaria. Se puede presentar con todas sus características o solo con algunas lo que se llama “pseudo Prune Belly”.

Es una malformación típica de los varones, pero se puede ver en mujeres en un 3 a 5 %, y su manejo es igual para ambos. Es una enfermedad que tiene un riesgo del 65% de llegar a insuficiencia renal. Su frecuencia es de 1 en 30.000 a 1 en 40.000 recién nacidos vivos.

Este síndrome se asocia a otras condiciones adversas como hipoplasia pulmonar, displasia renal, insuficiencia renal, anomalías cardíacas, malformaciones de columna y extremidades inferiores, ano imperforado y malrotación intestinal. Estas condiciones traen consigo gran morbilidad, de las cuales la más afectada es la de la vía urinaria.

Las correcciones urológicas son controvertidas y se deben ver caso a caso, considerando derivaciones, catéteres y, en la actualidad, correcciones integrales más precoces de todos sus componentes. Esto ha demostrado estabilización de la función respiratoria y renal. La preservación de esta última es esencial y todas las acciones médicas o quirúrgicas deben estar dirigidas a eso. El uso de antibióticos es importante en las primeras etapas, pues es vital evitar las infecciones en estos, potencialmente, débiles riñones.

Etiología y embriogénesis

No se conoce la etiología, pero se presentan diferentes teorías. Puede ser el factor hereditario, ya que hay mayor frecuencia entre hermanos, gemelos o primos. También a otras enfermedades asociadas, como Síndrome de Turner, Trisomía 18 y 21, VACTERL, Síndrome de Hipoperistalsis, Megacystis-microcolon, y otros. Se están estudiando alteraciones cromosómicas compartidas entre estas condiciones y el PB.

Otra teoría es la de las alteraciones del desarrollo fetal, en la que la obstrucción del flujo urinario, a nivel uretral, podría afectar la embriogénesis normal de los órganos afectados. Sin embargo, las valvas de uretra posterior tenderían a descartarla. Otras apuntan a la detención del desarrollo del mesodermo, y a alteraciones del saco vitelino.

Clasificación

El PB se presenta en un espectro de severidad lo que se ha clasificado según Woodard en 3 grados:

Grado I

Oligohidroamnios, hipoplasia pulmonar o neumotórax. Pueden tener obstrucción uretral o uraco persistente y pie bot. Son los que tienen más alta mortalidad.

Grado II

Características externas típicas. Uropatía en grados variables.

Puede tener insuficiencia renal leve o severa y displasia uni o bilateral. Puede o no desarrollar urosepsis o azotemia gradual.

Grado III

Las características externas pueden ser leves o incompletas. Uropatía menos severa, función renal estable.

Manifestaciones clínicas

Genitourinarias

- **Riñones:** se caracterizan por dilatación y displasia variables.
- **Uréteres:** presentan dilatación y tortuosidad en diferentes grados, siendo por lo general la parte más distal, más dilatada, con menor peristaltismo y de mala calidad.
- **Vejiga:** suele ser de gran volumen, flácida, de paredes trabeculadas, en reloj de arena, con uraco, tiene falta de contractilidad.
- **Uretra:** aspecto radiológico típico, cuello abierto, uretra posterior dilatada e imagen de obstrucción que en algunos casos existe, como valvas, pero por lo general no hay obstrucción.
- **Testículos:** son intraabdominales, displásicos, y asociados a malformación de los deferentes y epidídimos.
- **Sexualidad y fertilidad:** Estos pacientes en general desarrollan una sexualidad normal, pero su fertilidad está alterada.
- **Otras**
- **Torácicas:** hipoplasia pulmonar, neumotórax, neumomediastino, atelectasia, neumonía.
- **Ductus arterioso,** comunicación interauricular, tetralogía de Fallot.
- **Abdominal:** malrotación, atresia y o estenosis intestinal, vólvulo, agenesia anorrectal, y ano imperforado.
- **Hernia umbilical,** gastrosquisis.
- **Anomalías hepatobiliares,** megacolon adquirido.

- **Esqueléticas:** luxación congénita de caderas, deformidad de la pared torácica, escoliosis, genu valgum, pie equino, artrogriposis, pie bot.

Estudio

- Ecografía abdominal.
- Examen de orina y pruebas de función renal.
- Cistouretrografía miccional solo si hay deterioro de la función renal (evitar instrumentalización de la vía urinaria por riesgo de infección).
- Cintigrama DMSA yMAG3
- En lo posible evitar exámenes de gran irradiación y nefrotoxicidad.

Edad de derivación

Al diagnóstico. Aunque lo ideal es que si hay diagnóstico antenatal sea derivado a un centro de alta complejidad urológica

Manejo quirúrgico

En pacientes graves grado 1, con oligoamnios e hipoplasia pulmonar severa muchas veces solo se recomienda una derivación alta para ver si la función renal se recupera.

En los pacientes con grado 2, una vez estabilizadas la función renal y respiratoria, y dependiendo de cada caso, se pueden hacer derivaciones a diferentes niveles de la vía urinaria. Sin embargo, actualmente se prefiere la resolución integral alrededor del año, con implante y remodelaje de uréteres, cistopatía reductiva, descenso de testículos y abdominoplastía.

En los casos grado 3, no siempre es necesaria una intervención, siempre que tenga una buena función y sin infecciones urinarias. Dependiendo de la evolución y de los resultados de los estudios de imágenes o funcionales, se procederá a hacer, según cada caso, lo que sea necesario, especialmente, remodelación abdominal y de vía urinaria.

Cirugías

Uretrotomía interna, procedimiento poco frecuente ya que por definición la obstrucción en la mayoría de los casos no existe, pero en algunos casos bien documentados por imágenes o por endoscopía, se debe realizar.

La véscicostomía está más indicada en pacientes graves con sepsis. Es una derivación simple que drena toda la vía urinaria, pero se debe tener en cuenta que si hay uréteres muy dilatados o tortuosos puede ser insuficiente, y, en estos casos, se debe decidir realizar derivaciones más altas como ureterostomías o nefrostomías.

En relación con las reconstrucciones, se prefiere neoimplante ureteral con remodelaje de uréteres ya que el 85% de los casos tiene reflujo severo, además, se demuestra obstrucción urétero-vesical en casi todos. La cistectomía parcial reductiva, se cree que esto puede reducir la estasis vesical y mejorar el flujo uretral, pero no siempre se logra.

Hay que considerar el descenso testicular cercano al año, por la posibilidad de evitar en algún grado la esterilidad. Cuando ya son mayores, el descenso es más difícil y con frecuencia será en 2 tiempos. Si bien la fertilidad en estos niños es discutida, sí hay que cuidar la función hormonal.

La abdominoplastía permite no solo una mejor imagen de sí mismo, sobre todo, en casos severos, sino que también genera prensa abdominal que puede mejorar el esfuerzo abdominal en la micción y defecación, así como el esfuerzo respiratorio. Actualmente estas cirugías se están realizando cerca del año de vida.

Complicaciones

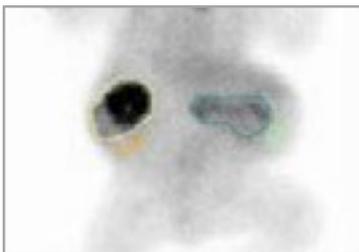
Las más preocupantes son las de la función renal y respiratoria.

Pronóstico

El pronóstico de esta enfermedad depende del grado de insuficiencia renal y respiratoria, llegando a un 20% de mortalidad debido a esta última.

Por otra parte, con una debida reconstrucción renal, en los grados II o III; sumado al uso de antibióticos, en los casos menos graves, y siguiendo los debidos cuidados de la función renal el pronóstico, en general, es bueno.

De todas maneras, no hay que dejar de tener en cuenta que si esta llega al límite puede llevar a diálisis y al trasplante renal.



A. Cintigrama renal DMSA, hipofunción renal izquierda severa.



B. Ecografía renal, dilatación renal y ureteral y displasia renal severa.



C. Cistografía, gran vejiga y reflujo bilateral severo.

Lectura Recomendada

1. Woodard JR. Prune-belly syndrome: a personal learning experience J.R.Woodard. B.J.U. international. 2003;92(1):10-15.
2. Lopes Ri, Tavares A, Srougi M, Denes FT. 27 years of experience with the comprehensive surgical treatment of prune belly síndrome. J pediatr urol. 2015;11(5):276.e1

Definición

Cuadro caracterizado por la aparición súbita de dolor escrotal asociado a signos inflamatorios de la zona, aumento de volumen (edema) y cambios de coloración local (eritema). Su presentación habitual es unilateral y puede estar dado por variadas causas.

Etiología

Oedece a múltiples etiologías. Dentro de las más frecuentes destacan la torsión de apéndice testicular (Hidátide de Morgagni) en un 45 – 55% de los casos, torsión testicular con un 25% y epididimitis en un 10%.

Otras causas menos frecuentes, pero que deben tenerse en mente al enfrentarse a un paciente con un síndrome escrotal agudo son tumor testicular, traumatismo testicular, hernia inguinal atascada, edema escrotal idiopático, púrpura de Schonlein Henoch entre otros.

De todas las posibles patologías causales, la torsión testicular es la más grave y corresponde a una emergencia quirúrgica. En ella, el cordón espermático del que está suspendido el testículo, se gira sobre sí mismo.

Este cuadro puede presentarse a cualquier edad, pero generalmente aparece durante el primer año de vida y luego entre los 13 y 16. Además, es la principal causa de pérdida testicular orquiectomía en niños.

La torsión se explicaría por el llamado “badajo de campana” esto sucede cuando el cordón se inserta anómalamente hacia medial del borde testicular haciendo que este “cuelgue” de manera horizontal en vez de vertical. Esto favorecería que ante alguna contracción cremásterica, el teste se tuerza. El cremáster, a su vez, se inserta de forma espiral alrededor del cordón pudiendo causar este efecto de rotación y ascenso ante estímulos mecánicos y/o térmicos.

Clasificación

No corresponde

Clínica – diagnóstico

Para orientarse respecto a la causa es importante obtener una detallada anamnesis y realizar un examen físico cuidadoso y dirigido. De la historia clínica es necesario establecer el momento de inicio del dolor y eventuales desencadenantes. Síntomas generales asociados como decaimiento, fiebre, náuseas y vómitos, disuria y o piuria. Antecedente de traumatismo local. Del examen físico hay que establecer posición y orientación del testículo, tamaño y dolor local. Es importante intentar evaluar por separados el testículo del epidídimo de tal manera de establecer el punto de mayor dolor. Siempre evaluar el canal inguinal, palpando el cordón espermático y examen

abdominal. También hay que buscar el reflejo cremásterico dado que su ausencia puede orientar a una torsión testicular. Estudios imagenológicos complementarios, como una ecografía, pueden ser de apoyo.

Torsión testicular: El cuadro clínico se caracteriza por dolor de inicio abrupto y de intensidad progresiva. Generalmente, sin eventos precipitantes y puede ocurrir mientras el niño duerme o al momento de despertar. También puede presentarse tras actividad física importante o frío intenso. Puede acompañarse de náuseas y vómitos. El dolor puede irradiarse a canal inguinal y al hemiabdomen inferior.

Algunos pacientes debutan con dolor abdominal (hemiabdomen inferior) y/o inguinal. Después de algunas horas de evolución, migra hacia el escroto. Si ante este cuadro clínico, no se sospecha una posible torsión testicular, el diagnóstico definitivo puede ser tardío y asociarse a pérdida testicular. Por esto, se debe considerar siempre esta posibilidad en adolescentes con estas características.

Al examen físico, el edema y eritema escrotal son moderados. La piel puede palparse indurada. El testículo podría estar elevado y horizontalizado, mientras que, el cordón espermático se percibe engrosado y doloroso. El reflejo cremásterico estaría abolido y no hay alivio del dolor con la elevación escrotal (signo de Prehn).

No existen herramientas de laboratorio diagnósticas para la torsión. Una posibilidad de apoyo sería la ultrasonografía Doppler testicular. Sus ventajas son la accesibilidad y rapidez, además de ser una técnica no invasiva. Sin embargo, es operador dependiente.

A medida que aumenta el tiempo de evolución, el teste se va edematizando y aparecen zonas hipocogénicas que corresponden a infartos hemorrágicos. El epidídimo puede verse edematizado y aumentado de volumen. Hay engrosamiento de tejidos peritesticulares. Resulta útil y orientador visualizar el cordón espermático sobre todo si se identifica la zona de torsión y el aspecto de espiral. El Doppler, a su vez, puede identificar ausencia de flujo en cordón espermático y testicular. Su sensibilidad no es muy elevada (60 - 65%), pero su especificidad es alta (97 - 100%). La presencia de flujo no descarta la torsión. El único criterio Doppler que lo hace es la perfusión arterial y venosa conservada a nivel central.

Bajo la sospecha de torsión testicular la exploración quirúrgica precoz es el gold standard tanto diagnóstico como terapéutico, maximizando las posibilidades de rescate del testículo.

Epididimitis aguda: Es la inflamación del epidídimo, ya sea de origen viral o bacteriano. Puede comprometer además al testículo conformándose una orquidoepididimitis. La edad de presentación también es bimodal; niños lactantes mayores y luego escolares (10 - 12 años). En los menores, la epididimitis aguda puede ser una manifestación de una infección sistémica. En forma excepcional, puede asociarse a malformaciones congénitas como reflujo uretro deferencial, estenosis meatal, hipospadias y disfunciones vesicales.

En los niños mayores las causas son poco claras. Una teoría es el reflujo de orina hacia los conductos eyaculadores. Otra, podría ser la vía hematógica, ya sea viremia o bacteriemia, entre las que destacan la que ocurre en parotiditis aguda. Por último, la vía directa podría ser otra causa que, generalmente, es viral. En adolescentes sexualmente activos, deben considerarse infecciones de transmisión sexual.

Clínicamente el cuadro suele ser más larvado, con dolor escrotal moderado. Puede acompañarse de síntomas generales como decaimiento, fiebre y compromiso del estado general. Al examen físico destaca edema y eritema marcado. Testículo normosituado. A la elevación escrotal se observa alivio parcial del dolor (signo de Prehn), cordón espermático doloroso, pero no engrosado y reflejo cremastérico conservado.

Ecográficamente se puede identificar hiperemia local, con aumento de volumen y engrosamiento del epidídimo y/ o testículo. Puede haber engrosamiento de la túnica albugínea e hidrocele secundario.

Torsión de hidátide testicular: Es la principal causa de escroto agudo, con una edad de presentación entre los 10 y 12 años. Hay descritos 4 tipos de hidátides. La más frecuente, presente hasta en el 92% de los testes, corresponde a un remanente embriológico de los conductos paramesonéfricos. La hidátide testicular se encuentra en el polo superior, alojada en el surco epidídimo. Es pediculada lo que explica la facilidad con que puede torcerse.

La presentación clínica clásica es dolor escrotal de inicio brusco, pero de intensidad moderada sin síntomas sistémicos asociados. Al examen físico hay aumento de volumen local, eritema y dolor. El edema suele ser desproporcionado al tamaño de la hidátide comprometida y, generalmente se asocia a hidrocele inflamatorio. A la transiluminación puede observarse un “punto azul” que corresponde a la hidátide comprometida y al lugar de mayor dolor al examen físico. La ecografía puede demostrar la hidátide hipocogénica. Sin embargo, en casos de torsión testicular de pocas horas de evolución hay que distinguir bien una entidad de la otra, ya que una hidátide también puede encontrarse edematosa e hiperecogénica en la imagen..

Edad de derivación

No corresponde

Tratamiento

El manejo de la torsión testicular es la exploración quirúrgica mediante escrototomía. Luego de destorcer el cordón se debe esperar unos minutos para evaluar si se produce reperusión testicular. Este es un buen momento para realizar la orquidopexia contralateral, puesto que la mayoría de las torsiones testiculares se asocian a la malformación en “badajo de campana”.

La decisión de realizar una orquidectomía es compleja ya que a veces existen dudas acerca de la viabilidad. La indicación es la necrosis testicular completa.

Frecuentemente se decide extirpar el teste por el riesgo de generar una reacción autoinmune, puesto que teóricamente al romper la barrera hematoespermática se generarían anticuerpos contra espermatozonias. También existe controversia con respecto al tipo de pexia Clásicamente esta se realiza con dos puntos transalbúgineos, uno en cada polo, con material no absorbible. La propuesta actual consiste en situar el teste en un neobolsillo de dartos, sin necesidad de puntos de fijación. No hay estudios comparativos de incidencia de torsión posterior entre estas dos técnicas. Las nuevas investigaciones actuales apuntan a evaluar la evolución tras realizar una capsulotomía extensa que permitiría disminuir el riesgo de síndrome compartamental testicular y ubicar un parche de albugínea evitando la presión post edema.

El manejo de la epididimitis aguda consiste en reposo y analgesia. El rol de los antibióticos es discutido, considerando que pocas veces la etiología es viral. Se sugiere su uso en casos que presenten piuria y/o o alguna malformación de vía urinaria conocida.

El manejo de la torsión de hidátide es conservador con reposo y analgesia. Es muy excepcional la resección quirúrgica. Cuando la sintomatología es intensa y persistente, el paciente lo más probable es que no haya realizado el reposo adecuado. Ante la duda diagnóstica, la exploración quirúrgica es imperiosa.

Pronóstico

En pacientes con torsión testicular, los dos principales factores que determinan la extensión del daño son el tiempo de evolución del cuadro y el grado. En general, está establecido que el testículo torcido es rescatable durante las primeras 6 a 8 horas con sobrevidas sobre el 90% y pasado las 12hrs es menor al 5%. Sin embargo, si se tuerce más de 360° puede tener su vitalidad comprometida a las 4 horas de evolución. De ahí la importancia de establecer una sospecha diagnóstica precoz y tomar la decisión de exploración quirúrgica rápidamente.

Lectura Recomendada

1. Vasdev, N. et col. **The Acute Pediatric Scrotum: Presentation, Differential Diagnosis and Management.** *Current Urol* 2012; 6:57-61
2. Gunther, P. et col. **The Acute Scrotum in Childhood and Adolescence.** *Dtsch Arztebl Int* 2012; 109 (25): 449-458.
3. **European Association of Urology website Uroweb [Internet]. EAU Guidelines Office, Arnhem, The Netherlands. c2001-2018. Acute Scrotum; Available from: <http://uroweb.org/guidelines/compilations-of-all-guidelines/>**

Introducción

La criptorquídea o testículo no descendido es la malformación genital más frecuente en niños. Su incidencia es de 2-4% en los recién nacidos, disminuyendo al 1% durante el primer año. Esta probabilidad es mayor en niños con bajo peso de nacimiento y prematuridad.

El diagnóstico oportuno de testículos no descendidos es crucial para evitar cambios estructurales que se pueden ver ya desde los 6 meses de vida. Histológicamente se ha observado que la degeneración de células germinales con espermatogonias que quedan en fase inmadura va en aumento; en un niño normal es del 1%; 20% en criptorquídea a los 2 años, 40% a los 6 años y 45% a los 10 años. Además, esta posición generaría displasia celular aumentando el riesgo de cáncer testicular en 3 a 10 veces.

Clasificación

La clasificación actual de esta condición es la presentada en la Figura 1, ya que permite tener una aproximación para el manejo posterior.

Diagnóstico

El diagnóstico es esencialmente clínico. Se debe examinar al niño en un ambiente cálido con manos tibias. Primero se realiza la inspección, analizando la simetría de las bolsas escrotales, luego se estimula el reflejo cremasteriano en forma bilateral. Posteriormente, se busca el testículo desde el canal inguinal hacia el escroto. Con una mano se fija el anillo y con la otra se busca el testículo, intentando llevarlo al escroto. En un recién nacido en quien no se palpa testículo, debe ser reevaluado durante los primeros tres meses para ver su evolución debido a que puede existir un descenso espontáneo en esta etapa por el peak hormonal. Durante la evaluación del paciente se debe diferenciar entre dos condiciones:

1. Teste palpable

- a) Testículo retráctil: Debido a una hiperactividad del cremáster este teste puede estar en el canal inguinal, pero existe la posibilidad de hacerlo descender hasta el escroto, sin que exista tensión en el cordón espermático, logrando que permanezca ahí un tiempo. En caso de hacerse criptorquídico (1 de cada 4) o tener disminución del tamaño testicular (mayor al 20%) se deben resolver quirúrgicamente.
- b) Criptorquídea: detención del proceso normal de descenso testicular en el trayecto esperado. Puede estar en el abdomen o en canal inguinal. En niños con criptorquídea bilateral, se debe solicitar evaluación por endocrinología y genética que descarten trastornos del desarrollo sexual
- c) Testículo ectópico: Es aquel que, teniendo un cordón de longitud adecuada y un descenso completo, este fue a un lugar distinto al esperable para el descenso de un teste.

2.- Teste no palpable

Se trata de aquel testículo que luego de un buen examen, por manos expertas, no se logra encontrar. Pudiera estar intraabdominal o ser evanescente. Si bien la ecografía en estos casos tiene baja especificidad y sensibilidad un buen ecografista lo encontraría intraabdominal o en algún trayecto del canal inguinal, si existe.

Tratamiento

Se puede esperar que un testículo no descendido baje a su ubicación normal hasta el peak hormonal de los 3-4 meses. La conducta expectante puede durar hasta los 6 meses debido a que en ese periodo comienza el daño a nivel histológico. De ahí en adelante se debe realizar una cirugía, idealmente antes de los 12 meses, para evitar el daño testicular (Figura 3)

a) Testículo palpable: aquellos testículos criptorquídicos palpables o un teste retráctil con disminución de su crecimiento (>20%). En estos casos, se realiza liberación de los elementos del gubernáculo, cierre de hernias, si es que existen, y orquidopexia.

b) Teste no palpable: la cirugía se inicia con un examen bajo anestesia. Si el teste se palpa se puede realizar el procedimiento tradicional de orquidopexia. Si el testículo no fue encontrado en el examen bajo anestesia y/o en la ecografía, se requiere de exploración por laparoscopia. En estos casos, al ingresar a la cavidad abdominal existen las siguientes posibilidades:

- testículo intraabdominal viable (40%).
- testículo evanescente y vasos sanguíneos ciegos a nivel del anillo inguinal profundo (30%).
- testículo normal en el canal inguinal (30%).

Complicaciones

Por tratarse de niños menores de un año, el gran riesgo intra operatorio es el daño del deferente, y/o de los vasos espermáticos (<1%). Las complicaciones tempranas, al igual que toda intervención, pueden ser sangramiento y/o infección (1-3%). Las tardías pueden ser atrofia del teste por daño imperceptible del cordón o por tal elongamiento de los vasos, por llegar al escroto, que se produce isquemia de largo plazo.

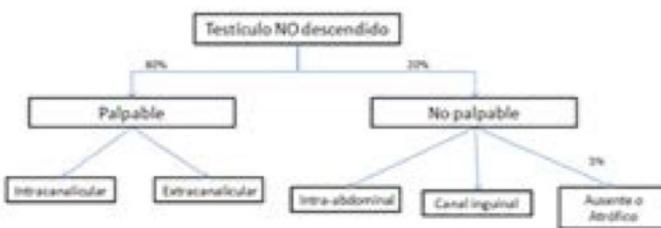


Figura 1: Esquema de clasificación TND

Definición

Testículo no palpable (TNP) se define como aquella condición en la que se hace imposible detectar la presencia de una o ambas gónadas mediante el examen físico habitual. Corresponde alrededor del 20% de los testes mal descendidos. Para efectos prácticos, no se tomarán en cuenta aquellos testes que no son posibles palpar por impericia del examinador o, bien, por dificultades en el examen físico (hábito corporal, comportamiento del paciente etc.) Entonces, por TNP se entenderá en adelante a: testículo intraabdominal, testículo atrófico y/o testículo disgenético. Todas estas condiciones pueden presentarse uni o bilaterales, aisladas o en un contexto sindromático.

Etiología

El mecanismo exacto del descenso testicular normal durante la gestación no está del todo claro. Los factores involucrados son múltiples (anatómico, neurotransmisores, hormonales, etc.). Sin embargo, en general es aceptado que se distinguen dos etapas.

1. Fase trans abdominal (8-15 semanas.) en la que cobran importancia los cambios que acontecen en el gubernaculum o ligamento génito-inguinal comandado por acción de Insulin-like hormone 3 (Insl3). Concomitante con este evento, por acción androgénica (testosterona) el ligamento craneal regresa. Cerca de la semana 20 el testículo y gubernaculum se ubican cercanos al futuro anillo inguinal profundo.
2. Fase inguinal (25-35 semanas.) en esta etapa, por medio de la acción de nervio génito femoral a través de un neurotransmisor (CGRP) se lograría el descenso al escroto. formando una gradiente quimiotáctica para el gubernaculum. (Figura 1)

Por lo tanto, la falla en la primera fase explicaría la mayoría de los testes intraabdominales, mientras que, la ausencia de la gónada se explicaría por un trastorno asociado a su formación (disgenesia o agenesia), porque ocurrió un accidente durante su descenso, por ejemplo, una laceración vascular (torsiones intrauterinas, “vanishing testis” o testículos atróficos), también, en casos sindromáticos asociados como el Síndrome de Prune Belly) o en alteraciones de la diferenciación sexual (DSD)

Clasificación

Tradicionalmente se pueden clasificar en

1. Testículos intrabdominales que puede ser uni o bilaterales, sindromático o no, congénito o adquirido.
2. Agenesia / Disgenesia testicular (Asociado o no a DSD)
- 3.- Atrofia testicular (vanishing testis) .

Edad de derivación

Idealmente al momento del diagnóstico o antes de los 6 meses de vida porque hay evidencia de que edad la ideal para la cirugía es entre los 6- 12 meses, evitando el máximo daño testicular (LE: 2b; GR: B)

Aquellos pacientes con testes bilaterales no palpables o con elementos sugerentes de DSD requieren la evaluación conjunta de un equipo multidisciplinario compuesto por endocrinólogos y genetistas.

Clínica y diagnóstico

El diagnóstico es básicamente clínico. Hay que constatar ausencia de testículos en bolsas escrotales, canal inguinal o en otra posición, frecuentemente ectópica. Un signo importante y sugerente de atrofia de teste es la hipertrofia compensatoria de teste contralateral. En ausencia bilateral hay que sospechar DSD y seguir aquel protocolo. En algunos casos, cuando es difícil el examen con el paciente despierto, cobra relevancia la exploración bajo anestesia para tomar la mejor decisión sobre qué estrategia quirúrgica se debe seguir.

Estudio

En general no necesita estudios complementarios. Tanto la ecografía como el TAC tienen baja sensibilidad y especificidad para la búsqueda de testes intraabdominales. Por su parte, no se debe olvidar que el escáner expone al niño a mucha la radiación. La resonancia nuclear magnética tendría algo de mejor sensibilidad y especificidad, pero necesita anestesia y es de alto costo. Ante la sospecha de DSD habría que realizar más de algún estudio complementario que deben estar coordinados por los especialistas de endocrinología y genética.

Tratamiento

El tratamiento es quirúrgico. El “gold estándar” es la laparoscopia. Hay suficiente evidencia de que el tratamiento hormonal, que busca el descenso testicular, hoy no está indicado a pesar de que fue muy utilizado antiguamente. Aun así, en la actualidad todavía se plantea que tiene utilidad, principalmente como tratamiento coadyuvante respecto a la fertilidad.

En la laparoscopia, dependiendo de la viabilidad de la gónada, su posición respecto al anillo inguinal profundo, la edad del paciente y sobre todo dependiendo de experiencia del centro se decidirá entre realizar una cirugía en un tiempo, con conservación o sección de vasos gonadales, o en dos tiempos llamada Fowler Stephens u orquidectomía. (Figura 2)

Complicaciones

Preoperatoria: Si bien son escasas, la de mayor preocupación es la atrofia testicular. También hay descritas torsiones testiculares y atascamiento de la hernia inguinal.

Postoperatorias: Existen las intra operatorias o precoces como la lesión vesical, los vasos epigástricos, o los conductos deferentes etc. Dentro de las complicaciones tardías la más descrita es la atrofia testicular.

Una revisión sistemática reveló que la atrofia en orquidopexia en un tiempo, con conservación de los vasos, se presentó en alrededor de 1,8% de los casos. Mientras que, para Fowler Stephens en un tiempo apareció en un 28% y en dos tiempos 8,2%. Entonces, es en este punto en el que cobra importancia la decisión en base a la experiencia personal y del equipo. En general, la recomendación para testes situados a más de 3 cm a cefálico del anillo inguinal profundo es hacer un procedimiento en dos tiempos. La recidiva en algunas series puede alcanzar hasta 15-20%.

Pronóstico

En general es una condición que con tratamiento oportuno es de buen pronóstico. Si bien históricamente el TNP del recién nacido se creía que estaba en hibernación, hoy se sabe que post 6 meses de edad comienza un progresivo deterioro de la espermatogonia. Este fenómeno coincide con alza hormonal que se conoce como mini pubertad por lo que sería el fundamento para realizar la orquidopexia a partir de los 6 meses.



Figura 1. Diagrama de descenso testicular normal.

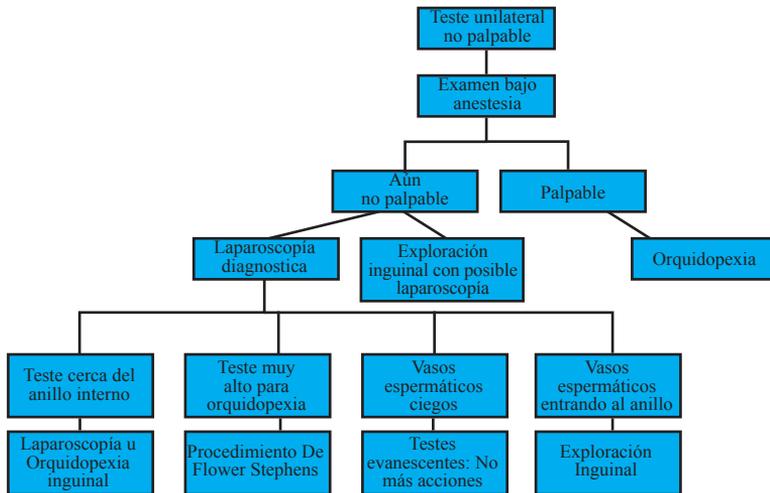


Figura 2. Esquema de decisiones según hallazgos

Lectura Recomendada

1. Vikramanj et col. The undescended testis: Clinical management and scientific advances, Semin

Definición

El término traqueostomía deriva del griego y significa abrir la tráquea, ya que se compone de las palabras tráquea (traquearteria) y apertura. Es un procedimiento quirúrgico muy antiguo, tanto que en los jeroglíficos de la región de Abidos (Alto Egipto) cercanos al 3100 AC se pueden observar representaciones de esta técnica. También se pueden encontrar evidencias en el papiro de Eber y en el Rig-Veda. La leyenda cuenta que Alejandro Magno salvó a un soldado, que se había atragantado con un hueso, mediante un corte en el cuello. Esta técnica tiene como objetivo reestablecer la vía aérea permitiendo una adecuada función respiratoria. Esto se logra al abrir la pared anterior de la tráquea e insertar un tubo con el objeto de mantener una vía aérea abierta y segura.

Etiología

La traqueostomía corresponde a una cirugía de soporte. Los factores que la hacen necesaria son aquellos que representan un riesgo para la seguridad de la vía aérea del paciente o que potencialmente van a afectarla.

Actualmente, las principales indicaciones son las enfermedades neuromusculares, necesidad de intubación prolongada, patología pulmonar crónica y malformaciones cráneo-faciales. Se destaca, además, obstrucción congénita de la vía aérea, como en los casos de estenosis subglótica o parálisis cordal bilateral. Su indicación corresponde a una cirugía programada con tiempo, reemplazando el concepto de urgencia que existía.

Clasificación

La traqueostomía se puede clasificar de acuerdo a la forma de efectuarla en:

- a) Percutánea, es principalmente usada para urgencias y en unidades de cuidados intensivos.
- b) Quirúrgicas, para indicaciones electivas y en la mayoría de los pacientes pediátricos.

Se clasifica también según el momento en que se hace en:

1. Electiva.
2. De Urgencia.

Posterior a la cirugía se pueden usar diferentes tipos de cánulas según las necesidades de los pacientes, existiendo algunas con y sin balón, pediátricas y neonatales. El tamaño varía según la edad y el crecimiento del niño. Dependiendo de la evolución se pueden incorporar válvulas fonatorias bajo una adecuada supervisión y rehabilitación.

Edad de derivación

La traqueostomía en niños es un procedimiento que debe ser evaluado en un centro de atención terciario, en el contexto de un paciente en cuidados críticos o con múltiples comorbilidades. Una vez evaluado por un equipo multidisciplinario se toma o no la decisión de realizarla. Para colocarla es necesario consultar a un cirujano pediátrico con experiencia en este procedimiento y tipo de pacientes.

Indicaciones de cirugía

Las indicaciones básicas para la traqueostomía son:

- Librar una obstrucción de la vía aérea superior que son muy útiles en aquellas traqueostomía por obstrucción de la vía aérea aguda, parálisis de las cuerdas vocales, estenosis subglótica, malformaciones congénitas, laringomalacia o tumores
- Asistencia respiratoria durante períodos prolongados como los que se dan las traqueotomías por intubación prolongada; Cardiopatías, Alteraciones del SNC, Cirugía cráneo- facial, SDRA,
- Ayudar en el manejo de secreciones del tracto respiratorio inferior, previniendo la aspiración de secreciones orales y gástricas , que pueden aparecer en alteraciones neuromusculares que disminuyen la capacidad para eliminar secreciones o alteran los reflejos protectores de la vía aérea.

Complicaciones

a) Intraoperatorias:

- Dificultad para encontrar la tráquea: sobre todo en niños, cuellos cortos y dificultad para la extensión del cuello.
- Hemorragia por lesión de un vaso comunicante anterior o pretiroideo, incluso la yugular interna.
- Neumotóra: puede ser por colocación defectuosa de la cánula o disección exagerada de la tráquea, sobre todo en niños con estructuras más pequeña y cúpulas pleurales más altas.
- Lesión del cartílago cricoides en disecciones muy altas o de otras estructuras del cuello (esófago, nervio laríngeo).
- Neumomediastino y enfisema subcutáneo: por obstrucción de la cánula o a través de la herida, se resuelve colocando una cánula con balón por algún tiempo.

b) Postoperatoria mediatas:

- Obstrucción de la cánula por coágulos o moco usualmente agravado por el aire sin humidificar.
- Enfisema subcutáneo.
- Aspiración y disfagia, por eso se debe adecuar la dieta por unos días ya que al principio se favorece el reflujo.
- Infecciones, traqueitis, traqueobronquitis, neumonías. Al realizar este procedimiento, la vía aérea queda desprovista de importantes mecanismos de defensa que incluyen filtración, humidificación y calefacción del aire inspirado, lo que predispone a una rápida y frecuente colonización bacteriana. Los

microorganismos más frecuentemente aislados son *Pseudomonas aeruginosa*, bacilos Gram negativos entéricos y *Staphylococo aureus*.

- Atelectasias.
- Desplazamiento de la cánula.
- Infección de la herida por mala técnica en la manipulación del estoma.

c) Postoperatorias tardías:

El niño con traqueostomía debe tener siempre a mano el siguiente material: bolsa de urgencia, necesaria para resolver situaciones inesperadas que puedan comprometer su vida, tales como decanulación accidental u obstrucción de la cánula. La bolsa incluye: cánula con cinta de repuesto, tijeras, aspirador de secreciones, tubo endotraqueal de menor calibre que la cánula, sonda de aspiración, bolsa de resucitación, teléfonos de emergencia.

- Granulomas traqueales en el lumen o alrededor del ostoma, se tratan por vía endoscópica:
 - Fístula tráqueo esofágica.
 - Estenosis laringotraqueal, ya sea por el procedimiento o por cambios de cánula traumático, infecciones, granulomas.
 - Cicatriz defectuosa de la herida o fístula tráqueo cutánea.

Cuidados postoperatorios

Monitoreo:

- Radiografía de tórax.
- Cánula bien asegurada.
- Permeabilidad de la cánula.
- Humidificación.
- Aspiración.

Cuidados rutinarios.

- Cambio de Cinta, según esquema, con la piel del cuello limpia y seca. Se cambia entre dos personas.
- Cuidados del ostoma y piel circundante.
- Cambio de cánula de traqueostomía generalmente cada 7 días, conviene hacerlo en ayunas.
- Aspiración de secreciones en el hospital técnica estéril o, si es en el domicilio, con técnica limpia.
- Humidificación.
- Manejo de comunicación oral.

Para más información revisar:

MINSAL. Programa Asistencia Ventilatoria No invasiva
AVNI. Manual del Cuidador.

Pronóstico

El pronóstico de la traqueostomía depende de la enfermedad de base. En la mayoría de los casos es posible la decanulación y cierre del traqueostoma. La mortalidad asociada varía entre 0 y 3,6%, siendo menor que en adultos, pero depende de las comorbilidades y de la edad en la que se realiza.

Lectura Recomendada

- 1. C.S. Butnaru. Tracheotomy in children: Evolution in indications. International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology. 2006; 70:115-119**
- 2. Murali Mahadevan. Pediatric tracheotomy: 17 year review. International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology. 2007; 71: 1829-1835**
- 3. Angelo Barbato. Tracheostomy in children: an ancient procedure still under debate. Eur Respir J 2012; 40: 1322-1323.**

Introducción

Los trasplantes hepáticos pediátricos (THP) están dentro de los más exitosos entre los más exitosos de órganos sólidos. Estos alcanzan tasas de supervivencia cercanas al 90% luego de un año y 80% a los cinco años después de realizados.

Starzl realizó el primer trasplante de hígado en un niño con Atresia Biliar que, lamentablemente, falleció debido a complicaciones quirúrgicas y coagulopatía. Sin embargo, no se detuvo allí y para fines de los años 60 había realizado otros 8 trasplantes pediátricos sobreviviendo todos los pacientes a la cirugía. Sin embargo, esta no fue buena a largo plazo pues no contaba con inmunosupresores adecuados.

En 1978 el escenario cambió dramáticamente con la aparición de la ciclosporina, pero los niños pequeños aún presentaban una alta mortalidad en las listas de espera, dado la escasez de donantes pequeños y la imposibilidad de mantener anastomosis vasculares permeables.

El refinamiento de las técnicas quirúrgicas, incluyendo la utilización de injertos cadavéricos reducidos, el hígado dividido (SPLIT) y la utilización de donantes vivos, contribuyeron a disminuir la mortalidad mientras estaban en las listas de espera de trasplante de hígado pediátrico.

Indicaciones de THP

Las causas de disfunción hepáticas en niños y adolescentes alrededor del mundo se deben a enfermedades distintas de aquellas que afectan a los adultos. Es importante diferenciar entre ellas y el diagnóstico de la indicación de trasplante. La distinción es obvia si se considera que esta va a depender del impacto de la enfermedad sobre el paciente. Los objetivos en el manejo de una patología de la infancia deben estar orientadas a alcanzar la adultez con una buena calidad de vida.

Las indicaciones de THP se pueden agrupar en cuatro grandes categorías:

1. Enfermedades crónicas del hígado, que pueden tener indicación de trasplante por un deterioro brusco de su función, denominada insuficiencia hepática aguda sobre crónica. También podría ser debido a la progresión de la misma que provoca complicaciones por descompensación del paciente. La atresia biliar es la enfermedad crónica más frecuente con indicación de trasplante hepático en niños (50%).
2. Insuficiencia hepática, con riesgo vital, debido a una condición aguda o al progreso de una enfermedad crónica hepática terminal.
3. Tumores hepáticos irresecables (Hepatoblastoma).
4. Enfermedades metabólicas que se curan con el trasplante.

En la falla hepática aguda la indicación de trasplante se basa en distintos criterios y sistemas de puntaje. Dentro de los más usados están los del King's College, que han sido extrapolados de la experiencia retrospectiva de adultos y niños tratados a fines de los 80.

Respecto de las enfermedades crónicas del hígado, una forma de determinar la gravedad de ellas es la evaluación de las funciones vitales del hígado que, a grosso modo, se podrían agrupar en:

1. Síntesis de proteínas (incluidos factores de la coagulación)
2. Función excretora (producción de bilirrubina)
3. Función metabólica (incluyendo la homeostasis de la glucosa)
4. Función hemodinámica (Control del flujo portal)

Un paciente con una enfermedad crónica del hígado con alteraciones significativas en 2 o más de estas funciones probablemente se beneficiará de un trasplante hepático. Por su parte, aquellos con disfunción en un área pueden ser manejados con terapias médicas, sin embargo, si el compromiso es grave podrían requerir trasplante. La evaluación permanente de estos parámetros permite diferir el trasplante y darle la oportunidad al niño para que crezca, complete sus vacunas y reduzca la carga de inmunosupresores que requerirá a lo largo de su vida. La decisión del mejor momento para enlistar y trasplantar debe ser tomada por un comité ad-hoc en un centro que cuente con un programa de trasplante hepático pediátrico establecido.

Modalidades de THP

Existen varias modalidades que permiten enfrentar el mayor problema del trasplante hepático pediátrico, que es la disponibilidad de órganos compatibles y de tamaño adecuado.

La compatibilidad de grupo sanguíneo es el primer requisito estándar para la selección de donantes –excepcionalmente se utilizan donantes no compatibles–.

Las alternativas quirúrgicas son:

1. Injerto completo de un donante cadavérico de tamaño similar al receptor.
2. Injerto reducido de un donante cadavérico (segmento lateral izquierdo de un adulto).
3. Injerto dividido (SPLIT), de un donante cadavérico, en el que el segmento lateral izquierdo se utiliza en un paciente pediátrico y el derecho se utiliza en un adulto.
4. Injerto obtenido de un donante vivo, habitualmente el segmento lateral izquierdo.

El tamaño ideal de un injerto es de un 2% del peso del receptor. Si estos son menores al 0,8% existe la posibilidad de desarrollar complicaciones debido a que

es pequeño e insuficiente (small for size). En cambio, si estos son mayores al 4% del peso del receptor aumenta el riesgo de presentar complicaciones secundarias al gran tamaño del injerto (large for size).

Técnica y complicaciones de THP

El THP tiene tres fases: explante, fase anhepática e implantación. Cada una de ellas puede presentar complicaciones propias. Dentro de las más graves están el riesgo de sangramiento y embolia aérea (durante toda la cirugía) y el riesgo de desarrollar complicaciones metabólicas e hidroelectrolíticas graves, sobre todo en las dos últimas etapas de la cirugía. Muchos pacientes requieren manejo con laparostomías contenidas en el período post trasplante inmediato.

Las complicaciones quirúrgicas inmediatas se relacionan al desarrollo de estenosis o trombosis de las anastomosis vasculares (venas suprahepáticas, vena porta y arteria hepática) o a complicaciones biliares, como el desarrollo de filtraciones o estenosis, aunque estas últimas suelen ser más tardías. La falla primaria del injerto, en la que no se recupera la función hepática a pesar de que todas las anastomosis vasculares están permeables, es excepcional.

Desde el punto de vista médico, el manejo post trasplante se enfoca en lograr la aceptación del órgano trasplantado por parte del receptor. Para ello se emplean distintos regímenes de inmunosupresión, siendo lo más utilizado la asociación de inhibidores de la calcineurina (Tacrolimus) y de corticoides. El uso de inmunosupresores debe balancearse con el riesgo permanente de desarrollar infecciones.

En el manejo tardío, se debe mantener la inmunosupresión en el nivel mínimo aceptable, previniendo el daño por uso crónico de estos elementos en los diversos parénquimas, especialmente a nivel renal, así como el desarrollo de complicaciones por infecciones virales (CMV y VEB). Por otro lado, hay un grupo de pacientes que desarrollarán un rechazo crónico en el largo plazo y que requerirán retrasplante.

Lectura Recomendada

1. Hepp J, Zapata R, Buckel E, Martínez J, Uribe M, Díaz JC y cols. Trasplante hepático en Chile: Aspectos generales, indicaciones y contraindicaciones (Documento de consenso). Rev Méd Chile 2008; 136: 793-804.
2. Gana JC, Soriano H. Trasplante Hepático en Pediatría. Rev. méd. Chile 2009; 137(1): 131- 133.
3. Boudi FB, Pediatric Liver Transplantation. Medscape. 2015 <https://emedicine.medscape.com/article/1012910-overview>

Introducción

El trasplante renal es actualmente el tratamiento de elección de la Insuficiencia Renal Crónica Terminal (IRCT). Permite mejorar el potencial de crecimiento, la capacidad cognitiva, la calidad de vida y adaptación social al medio de los pacientes. Además, mejora la sobrevida de los niños que se trasplantan versus aquellos que permanecen en diálisis.

El primer trasplante renal pediátrico en Chile fue realizado por Luis y Pedro Martínez en el Hospital de la Universidad Católica (PUC) en 1979. Actualmente, son 3 centros públicos a nivel nacional que realizan este procedimiento (San Juan de Dios, Calvo Mackenna y Exequiel González Cortés), con óptimos resultados.

Etiología

Las causas de IRCT en la edad pediátrica que requieren trasplante se muestran en la Tabla

1. A diferencia de los pacientes adultos, las principales indicaciones para realizarlos en niños son las malformaciones renales y las de vías urinarias. Por ello, su diagnóstico, evaluación y manejo previo son fundamentales.

Evaluación urológica pre trasplante

Se realiza ecotomografía renal y de vías urinarias para descartar alteraciones estructurales, como hidronefrosis, dilatación ureteral o presencia de cálculos; además, permite evaluar el tamaño de los riñones (policísticos), lo que puede provocar dificultades durante la cirugía del trasplante.

La uretrocistografía retrógrada permite evaluar la capacidad vesical, además de la presencia de reflujo vesicoureteral, su magnitud y eventual necesidad de corrección. Es importante conocer la diuresis de 24 horas, para determinar si la vejiga tiene tamaño adecuado o requiere ser ampliada.

En casos seleccionados, es necesario realizar nefrectomía de los riñones nativos, ya sea previo al trasplante o en la misma cirugía. Las indicaciones son hipertensión severa refractaria a tratamiento médico, proteinuria persistente, infecciones a repetición en pacientes con malformaciones estructurales de vías urinarias, y alteraciones respiratorias o alimentarias secundarias a riñones policísticos (por su gran tamaño), entre otras.

Donante fallecido v/s donante vivo

El riñón a implantar puede provenir de un donante fallecido (que cumple criterios de muerte encefálica), o de un donante vivo relacionado (en niños, por lo general, uno de sus padres). El donante vivo presenta ventajas significativas para el receptor, principalmente en relación a la durabilidad del injerto. La sobrevida de injerto a 5 años es superior a 90% para donante vivo, versus 80% para donante cadáver.

Quienes no disponen de un donante vivo relacionado deben ingresar a la Lista de Espera Nacional coordinada por el Instituto de Salud Pública, representando no más del 2-3% del total de pacientes. Recientemente se modificó el reglamento de asignación de órganos de donante fallecido, priorizando a los menores de 18 años, lo que ha permitido que estos niños puedan acceder con mayor prontitud a un trasplante.

Cirugía del trasplante

La técnica quirúrgica clásica consiste en anastomosar los vasos del injerto (arteria y vena renal) en forma término lateral, a los vasos iliacos del receptor (figura 1). Considerando la diferencia de tamaño entre el órgano donado y el del receptor pediátrico, es fundamental la posición final del riñón trasplantado para evitar alteraciones del flujo sanguíneo que entra y sale del injerto.

Actualmente, en la gran mayoría de los trasplantes renales pediátricos el injerto es ubicado en el espacio retroperitoneal, independiente de la edad del receptor. En pacientes pequeños, con peso menor de 15 kilos, las anastomosis vasculares se realizan directamente a la aorta y vena cava. A medida que el niño tiene mayor peso, se utilizan los vasos iliacos.

El uréter del injerto se anastomosa a la vejiga (nativa o ampliada) utilizando la técnica antirreflujo descrita por Lich-Gregoir (figura 2), colocando un catéter doble J para proteger la anastomosis y evitar complicaciones.

Las complicaciones precoces de la cirugía, propias del trasplante renal, deben ser sospechadas, diagnosticadas y resueltas a la brevedad. Alteraciones vasculares como trombosis arterial o venosa requieren re-exploración inmediata, pero por lo general implican la pérdida del injerto.

Las complicaciones urológicas pueden ser precoces (filtración del neoinjerto, necrosis de uréter distal) o tardías (estenosis, reflujo vesicoureteral al riñón trasplantado). En ambos casos su corrección es quirúrgica.

Inmunosupresión

El receptor de un trasplante requiere mantenerse con inmunosupresión de por vida, para evitar el rechazo del órgano, ya sea en las primeras semanas post trasplante (rechazo agudo) o en el largo plazo (rechazo crónico). Controles periódicos, seguimiento y prevención de posibles complicaciones (infecciosas, rechazo, neoplasias, etc.) se realizan rutinariamente. Especial atención requieren aquellos pacientes en su tránsito a la adultez, ya que es durante la adolescencia cuando se produce la mayor pérdida de injertos por mala adherencia al tratamiento.

Existe gran cantidad de fármacos inmunosupresores. La discusión de sus características, mecanismos de acción y diferentes combinaciones escapa a los objetivos de este capítulo.

Desafíos a futuro

1. Aumentar el número de donantes cadáver a nivel nacional, fomentando la discusión en las familias y grupos de trabajo, resolver dudas e inquietudes en vida, derribar mitos y poder comprometerse libremente con la donación. Lo anterior permite evitar la pérdida de donantes cuando la familia se ve enfrentada a la difícil situación de la muerte de un ser querido; conociendo su voluntad es más fácil tomar la decisión de donar sus órganos.
2. Incentivar la opción del donante vivo más allá de los padres, ya que familiares directos (consanguíneos) también pueden donar.
3. Minimizar los efectos y riesgos a largo plazo de la inmunosupresión, como son la hipertensión arterial, dislipidemias, daño crónico al injerto renal, enfermedad cardiovascular; y vigilar la aparición de neoplasias asociadas (tumores de piel, enfermedad linfoproliferativa post trasplante).

Tabla 1

Diagnóstico	%
- Aplasia/displasia/hipoplasia renal	15.8
- Uropatía Obstructiva	15.3
- Glomeruloesclerosis focal y segmentaria	11.7
- Nefropatía por Reflujo Vesicoureteral	5.2
- Glomerulonefritis crónica	3.2

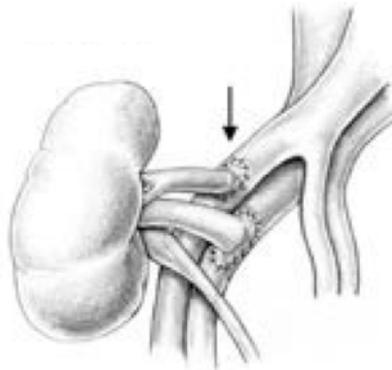


Figura 2

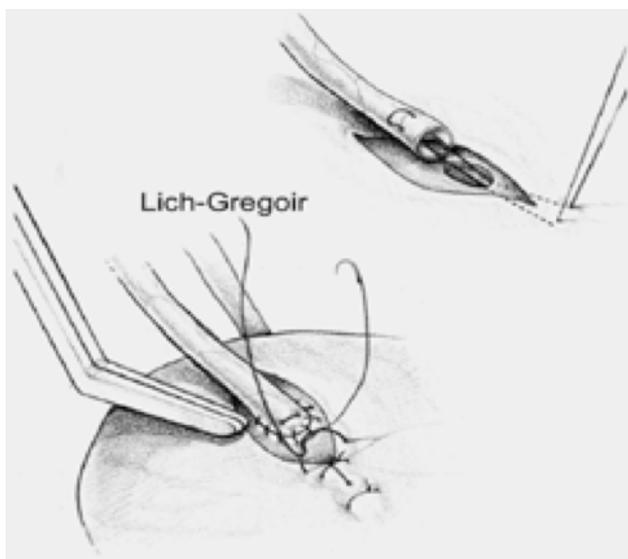


Figura 3

Lectura Recomendada

1. Vergheze PS. Pediatric Kidney Transplantation: A Historical Review. *Pediatr Res* 2017; 81(1-2): 259-264.
2. Hebert SA, Swinford RD, Hall DR, Au JK, Bynon JS. Special Considerations in Pediatric Kidney Transplantation. *Adv Chronic Kidney Dis* 2017; 24(6): 398-404.
3. Gulati A, Sarwal M. Pediatric renal transplantation: an overview and update. *Curr Opin Ped* 2010; 22: 189-196.

Introducción

Los trastornos del desarrollo sexual (TDS) son una condición congénita en la que el desarrollo sexual anatómico, gonadal y/o cromosómico es atípico. El término TDS fue acuñado en el consenso de Chicago (2006) e involucra un grupo heterogéneo de pacientes. La mayor parte de ellos son diagnosticados al nacimiento y llevan consigo numerosos tratamientos médicos y quirúrgicos. Un grupo menor se puede presentar en la adolescencia/adulthood con alteraciones puberales, amenorrea primaria o infertilidad, entre otras.

El manejo de estos pacientes es complejo, requiere de un equipo multidisciplinario y debe realizarse en etapas. En el período de recién nacido debe evaluarse el diagnóstico, la expectativa de los padres, la asignación de género, el manejo médico de las alteraciones metabólicas y el apoyo psicológico. Posteriormente, se evaluará la necesidad de cirugía reconstructiva, el seguimiento de posibles complicaciones médico-quirúrgicas y el acompañamiento del paciente en la transición a la adolescencia, incluyendo los aspectos de sexualidad y fertilidad.

Debido a esto, y considerando que son patologías de baja frecuencia y alta complejidad, se debe velar por la mejor atención que se le pueda dar a estos niños, el manejo debe ser ofrecido en centros altamente especializados en este tema. Dichos establecimientos deben contar con equipos multidisciplinarios adecuadamente entrenados incluyendo endocrinólogo, urólogos, psicólogos, psiquiatra, ginecólogo, genetista, neonatólogo, asistente social, enfermería y comité de ética. Este centro debe ser capaz de seguir con el manejo a largo plazo.

Diferenciación sexual normal

Desarrollo sexual masculino: En los niños, el gen SRY (región sexual Y), que se encuentra en el brazo corto del cromosoma Y, induce el desarrollo testicular. Las células germinativas se diferencian de las células de Sertoli, células de Leydig y el resto a espermatogonias. Las células de Sertoli liberan la hormona anti-mülleriana (SIM) a la 7ª semana, que actúa produciendo la involución del conducto paramesonéfrico o Müller. Cerca de la 8ª semana se desarrollan las células de Leydig, las que producen testosterona, y gracias a la 5-alfa-reductasa se transforma en dihidrotestosterona (DHT) que induce la diferenciación de los genitales externos masculinos desde el seno urogenital y el tubérculo genital. Además, la testosterona induce el desarrollo del conducto de Wolff que en el niño produce el epidídimo, conducto deferente, vesículas seminales y conducto eyaculador. En las 27-28 semanas de gestación comienza el descenso de los testículos hacia las bolsas escrotales, complejo mecanismo influenciado por hormonas androgénicas, debiendo estar en el escroto en los niños de término.

Desarrollo sexual femenino: En la ausencia de SRY se produce la diferenciación de la gónada hacia ovario en la 15va semana de gestación. En los ovarios embrionarios las células germinales desarrollan una proliferación mitótica intensa que se detiene en la última fase de la profase meiótica para formar los ovocitos. Durante la 8^o-9^o semana, en la ausencia de SIM, se induce el desarrollo de los conductos de Müller para la formación los órganos internos femeninos. El seno urogenital desarrolla los 2/3 distales de la vagina, en cambio, el 1/3 proximal proviene de las estructuras müllerianas. El conducto de Wolff sin la estimulación androgénica involuciona. Los genitales externos femeninos se forman por los estrógenos. Los pliegues uretrales forman los labios menores, las eminencias genitales y los labios mayores. El surco urogenital queda abierto formando el vestíbulo.

Evaluación clínica

1. Anamnesis: Debe incluir algunos aspectos fundamentales que orientan al diagnóstico. Hay preguntar por uso de drogas u hormonas durante el embarazo, antecedentes de muerte fetal o recién nacido con crisis adrenogenital (deshidratación, hiperkalemia e hiponatremia), historia materna de virilización, consanguinidad de padres, ambigüedad genital o infertilidad de parientes cercanos.
2. Examen Físico: Es clave frente la sospecha de DSD. Los hallazgos al examen físico del recién nacido que sugieren trastornos del desarrollo sexual son:
 - Aparentes genitales femeninos con clitorimegalia, fusión de los labios mayores, y masas inguinales o labiales.
 - Aparentes genitales masculinos con testículos no palpable bilaterales
 - Hipospadia perineal.
 - Hipospadia con testículos no descendidos uni o bilateral.
 - Seno urogenital.
 - Recién nacido con crisis adreno-genital o HTA.
 - Hiperpigmentación areolar o labio-escrotal.
 - Alteración genital manifiesta como en los niños con extrofia cloacal.

Clasificación de los trastornos del desarrollo sexual

La nueva clasificación de los DSD divide a los pacientes 3 grandes grupos:

1. TDS de los cromosomas sexuales: En este grupo se incluyen pacientes con síndrome de Turnes (X0), síndrome de Klinefelter (XXY) y quimerismos cromosomales 46XY/46XX, 46X0/46XY.
2. TDS 46 XY ("Masculino feminizado")
 - a. Alteraciones en el desarrollo testicular: Disgenesia gonadal completa (Síndrome de Swyer), Disgenesia gonadal parcial, regresión gonadal y ovotestes
 - b. Alteraciones en la síntesis o acción de andrógenos: Insensibilidad androgénica completa, insensibilidad androgénica parcial, déficit de la 5 alfa reductasa, alteraciones de producción o acción de hormona anti mülleriana, defectos de receptor de LH (hipoplasia o aplasia de células de Leydig).
 - c. Alteraciones estructurales aisladas: Hipospadias severas aisladas, extrofia vesical, extrofia cloacal, afalia.

3. TDS 46 XX (Femenino “masculinizado”)
 - a. Alteraciones en el desarrollo ovárico: Disgenesia gonadal, ovotesticular, translocación SRY
 - b. Alteraciones Hormonales por exceso de andrógenos:
 - i. Fetal: Déficit de 21 hidroxilasa, déficit de 11 hidroxilasa
 - ii. Placentario: déficit de aromatasa
 - iii. Materno: Luteoma, exógenos
 - c. Alteraciones estructurales aisladas: Extrofia vesical, extrofia cloacal, síndrome de Rokitansky, etc.

Tratamiento médico quirúrgico

Si bien impresiona como una emergencia médica, solo lo es en los RN que requieren corrección de los desequilibrios metabólicos y electrolíticos (hipoglucemia, hiperkalemia, hiponatremia) en el contexto de una hiperplasia suprarrenal congénita (HSC) perdedor de sal. Pasado el riesgo vital de estos pacientes, debe evaluarse el reemplazo hormonal con glucocorticoides y, eventualmente, con mineralocorticoides. Frente al diagnóstico prenatal de HSC la administración a la madre de dexametazona puede prevenir la virilización genital fetal.

Entonces, el desafío mayor es derivar precozmente estos pacientes y sus familias a un centro alta complejidad que cuente con un equipo interdisciplinario que logre manejar a estos pacientes desde RN hasta adolescentes

Los aspectos más importantes que evaluar deben incluir:

1. Identidad de género: Al diagnóstico, estos pacientes serán asignados con un sexo masculino o femenino en base a los estudios cromosómicos, moleculares, gonadales, hormonales y anatómicos. La asignación será entonces en base a las “mejores expectativas”, teniendo en consideración que la disforia de género ocurre entre un 8,5% y hasta en un 20% dependiendo del tipo de TDS. El identificar este tema, es decir, la no concordancia entre el sexo asignado y el sexo con que se identifica el paciente, es fundamental.
2. Función sexual: Si bien es un tema que en el período RN no parece ser importante, hoy, los padres están mucho más sensibles al futuro de sus niños. Los problemas en la función sexual en los adolescentes con TDS se pueden ver afectados por temas psicosociales, pero además por problemas hormonales y anatómicos. En relación con estos últimos, se necesitará más adelante de un urólogo familiarizado con el manejo de hipospadias severa, curvatura peneana congénita, micropene, trasposición peno escrotal, cirugía “feminizante”, entre otras.
3. Fertilidad: En muchos casos de TDS la fertilidad está disminuida. El apoyo andrológico con técnicas de fertilización asistida hará posible que un número reducido de pacientes pueda tener hijos. Es fundamental el apoyo con genetista para otorgar una adecuada consejería genética en patologías que potencialmente pueden ser heredables.
4. Riesgo de neoplasias: Mientras mayor sea el grado de indiferenciación gonadal, mayor es el peligro de neoplasia. El riesgo de lesiones pre malignas como gonadoblastoma o neoplasia germinal in situ puede ser tan alto como del 60%,

con una progresión a carcinoma invasor de células germinales entre un 60-100%. Para los pacientes TDS portadores de material genético del cromosoma Y (o segmento SRY) con grados variables de disgenesia gonadal y, también, los casos de insensibilidad androgénica en edades post puberales tienen aún más probabilidades de presentarlos. Es probable que estos niños se beneficien de gonadectomías profilácticas dado el alto riesgo de desarrollar una neoplasia gonadal.

Otro desafío que seguramente se verá con mayor frecuencia, es la presentación de pacientes adolescentes con DSD sin cirugías genitales durante la infancia. La tendencia a la mínima intervención o el evitar aquellas no funcionales (también llamadas “normalizadoras”) está cobrando cada vez más fuerza a nivel internacional. El sentimiento de vulneración de derechos humanos que sienten algunos de los niños que fueron sometidos a intervenciones quirúrgicas no reversibles en la infancia y que, posteriormente han presentado con disforia de género, hace replantearse la necesidad de cirugía precoz, especialmente en aquellos grupos con mayor riesgo de disforia de género. Es fundamental entonces el trabajo conjunto de urólogos pediatras y de adolescencia para compartir experiencia y ofrecer un mejor tratamiento en aquellos pacientes adultos jóvenes que solicitarán cirugía genital acorde a su identidad de género.

Conclusiones

Los pacientes con TDS representan un grupo complejo cuyo manejo ha ido constantemente evolucionando. Hoy, muchas veces llegan adultos que fueron diagnosticados hace 20 o 30 años y que no están satisfechos con el tratamiento que recibieron en esa época. Esta realidad exige ir estudiando e investigado cada vez más sobre el tema. Paralelamente, se ha desarrollado un movimiento internacional que promueve el manejo de este trastorno desde una perspectiva multisectorial. Es por eso que lo ideal sería poder evaluarlos y tratarlos en el mismo centro, desde su nacimiento hasta que lleguen a la adolescencia, a través de equipos multidisciplinarios que puedan desarrollar políticas a largo plazo para cada individuo y su familia.

Lectura Recomendada

- 1. MacLaughlin, D.T.; Donahoe, P.K.: Sex determination and differentiation. N. Engl. J. Med. 2004, 350:367-378.**
- 2. Hughes, I.A., et al.: Consensus statement on management of intersex disorders. J Ped Urology (2006) 2, 148-162.**
- 3. Bidarkar, S.S.; Hutson, J.M.: Evaluation and management of the abnormal gonad. Seminars in Pediatrics Surgery, 2005, vol 14, 118-123.**
- 4. Nihoul-Fékété, C.: Surgical Management of the Intersex Patient: An Overview in 2003. J Ped**

Definición

Corresponde a la acumulación de líquido infectado en el espacio pleural. En niños, entre el 75 y 95 % de los casos de empiema, es el resultado de una neumonía complicada con derrame paraneumónico infectado. Sin embargo, también puede resultar de un trauma torácico, post cirugía torácica, por perforación esofágica o extensión de una infección retrofaríngea, del mediastino o del espacio paravertebral, especialmente en pacientes inmunocomprometidos.

Epidemiología

La bacteriología del líquido pleural infectado ha variado con el uso de antibióticos y el desarrollo de resistencia a los mismos asociados al uso generalizado de vacunas para el Haemophilus influenzae tipo B y Streptococcus pneumoniae. Algunas otras bacterias menos comunes están siendo identificados como causa de empiemas, como el Streptococo Viridans, Streptococos grupo A y Actinomyces especies. En Chile, hay estudios con rendimiento bacteriológico de 63 % y de estos el Streptococcus pneumoniae es el más frecuente con un 60 % de casos.

Ciertas enfermedades subyacentes pueden incrementar el riesgo de empiema, como son: inmunodeficiencias, virosis, síndrome de Down, parálisis cerebral, post-quirúrgicas, tuberculosis, cardiopatía congénita, prematuridad y fibrosis quística.

Patogenia

Las manifestaciones patológicas, según la American Thoracic Society, se han dividido en tres fases según su evolución, las que se desarrollan cronológicamente:

I. Fase exudativa

Hay acumulación de líquido inflamatorio con características de exudado, con aspecto seroso y generalmente estéril. Contiene glóbulos blancos en cantidad menor a 1.000 por mm³, deshidrogenasa láctica con más de 500 unidades, el pH es mayor a 7.3, la glucosa está entre 40 y 60 mg/ dl y al Gram no hay gérmenes. Es un líquido fácil de drenar, que no interfiere con la expansión pulmonar cuando su volumen es escaso y la kinesioterapia es efectiva en el manejo de la neumonía subyacente. Esta fase puede durar tan solo 24 a 72 horas.

II. Fase fibrinopurulenta

Posteriormente el líquido cambia de características de exudado a fibrinopurulento con aspecto turbio o purulento y con presencia de gérmenes. También cambian las características físico-químicas: hay mayor número de glóbulos blancos que pueden sobrepasar los 5.000 por mm³. La deshidrogenasa láctica se eleva sobre 1.000 unidades, la glucosa baja a menos de 40 mg/dl, el pH es más ácido llegando incluso 7.1 o menor y al Gram hay gérmenes, aunque el cultivo puede estar negativo por el uso de antibióticos.

En la medida en que el líquido pleural purulento se acidifica y se espesa, aparecen tabiques que subdividen el espacio pleural en múltiples loculaciones. La fibrina se deposita sobre las pleuras, especialmente en las áreas de decúbito, por lo que comienza a formar una cáscara delgada y poco elástica en la pleura visceral. Esta termina por atrapar al pulmón en la medida que se engruesa, restringiendo así su motilidad lo que disminuye la capacidad de intercambio de oxígeno en el pulmón afectado. Cuando esto sucede, la kinesioterapia ipsilateral se hace inefectiva. Los antibióticos alcanzan bajos niveles en el líquido pleural y las condiciones físico-químicas los hacen menos efectivos, como sucede con los aminoglicósidos que se inactivan en el pH ácido. Esta fase puede durar 7 a 10 días antes de pasar a la siguiente.

III. Fase de organización o fibrosis

De proseguir su curso natural, se llega a la fase de organización o fibrosis. En ella el líquido pleural disminuye hasta desaparecer. Los fibroblastos aumentan, en ambas pleuras, produciéndose una membrana o cáscara de fibrina que es más gruesa y rígida, conocida como peel, lo que ocurre entre la cuarta a quinta e, incluso, la sexta semana de iniciado el empiema. En la medida que pasan los días aumenta la fibrosis y el pulmón queda atrapado e inmovilizado firmemente, impidiendo su normal expansión para tener un adecuado intercambio gaseoso. Esto transforma al empiema en un proceso crónico con un pulmón perfundido, pero sin intercambio aéreo.

Diagnóstico

Los síntomas y signos del empiema pleural son generalmente difíciles de diferenciar de los de una neumonía ya que se observa fiebre, malestar general, disnea, dolor torácico con la respiración, habitualmente tos productiva y excepcionalmente cianosis. Puede haber distensión abdominal por ileo que aumentaría la dificultad respiratoria. Al examen físico los signos también son similares entre ambas patologías, y aparece la taquipnea con retracción en grado variable, tope inspiratorio, disminución en mayor o menor grado del murmullo pulmonar; además de crépitos y soplo tubario con matidez a la percusión, por lo que debe ser evaluado con radiografía de tórax. El empiema debe sospecharse siempre cuando un paciente con neumonía no mejora con la terapia antibiótica o sus síntomas empeoran después de signos iniciales de mejoría. Las alzas térmicas en agujas, la hipoxia con requerimiento de oxígeno y la leucocitosis son sugerentes de un derrame pleural paraneumónico infectado.

Evaluación y estudio

La radiología constituye un elemento de apoyo valioso para determinar la ocupación del espacio pleural por líquido. De acuerdo a su distribución, permite ver algunas características que pueden orientar sobre si este está libre o no. Esto posibilita la aproximación respecto a la etapa de evolución, ayudando a definir qué tratamiento es el más apropiado para el niño. Si en la radiografía en posición de pie hay ocupación con la clásica curva de Damoiseau se debe asumir que el líquido podría estar libre en el seno costofrénico comprometido, pero si el derrame no

tiene la curva señalada, lo más probable es que este ya esté tabicado. Es importante destacar que las radiografías por sí solas no pueden diferenciar empiema de derrame paraneumónico.

Existe la mala costumbre de tomar radiografías en decúbito lateral con rayo horizontal para tratar de aclarar si el líquido está libre o tabicado. Lamentablemente, la radiografía no diferencia entre engrosamiento pleural, líquidos y tabicaciones. Si el derrame es derecho, por ejemplo, para estar seguros de que está libre, se debería ver la ocupación del espacio pleural derecho en la placa en decúbito lateral derecho que debe desaparecer en la placa en posición decúbito lateral izquierdo.

Los derrames pleurales loculados generalmente no son evidenciables en las radiografías en decúbito, lo que puede retardar el tratamiento. Si en la placa radiográfica muestra una ocupación del espacio mayor a 10 mm de espesor, el examen de elección para continuar es una ecografía torácica que permite ver el líquido pleural, sus características y presencia o no de tabicaciones. En un escenario más avanzado, la ecografía permite ver tabiques de fibrina que forman lóculos de tamaño variable y contenido en diferentes etapas de coagulación desde semilíquido, semicoagulado o coagulado de acuerdo al tiempo de evolución. Además, permite marcar el sitio ideal de la punción o del drenaje o, idealmente, guiar el procedimiento que permite evacuar líquido para enviar una muestra a estudio citoquímico, Gram y cultivo al laboratorio, además de colocar el drenaje, si es necesario.

Como entre la radiografía y ecografía Doppler se pueden determinar los casos en que la condensación del parénquima está sufriendo cambios que modifiquen la conducta médica. Ejemplos de ello son la necrotización de una neumonía o la formación de un absceso en etapa más tardía. La Tomografía computada (T.C.) de tórax en niños no debe realizarse rutinariamente en el empiema, ya que no precisa la naturaleza del fluido ni su fase al no demostrar los tabiques de fibrina puesto que estos no están vascularizados y, por lo tanto, no se contrastan.

El líquido pleural debe analizarse incluyendo tinción de Gram y cultivo; hay reportes de positividad de 49 %, pero la mayoría de los estudios informan cultivo positivo en menos del 25 %. Los hemocultivos se deben realizar en todos los niños con derrame paraneumónico, siendo positivos entre el 10 a 22 % de los derrames complicados y son particularmente útiles si el cultivo del líquido pleural es negativo.

Tratamiento

I. Fase Exudativa

Si el niño tiene un derrame pleural paraneumónico no complicado (caracterizado por líquido libre sin gérmenes al Gram, con pH de 7.2 o mayor, glucosa sobre 60 mg/dl y deshidrogenasa menor de 200 unidades), se trata con toracocentesis, aspirando tanto líquido como sea posible (hasta un máximo de 10 a 20 ml/kg) y se da antibiótico. Si el derrame no se logra evacuar adecuadamente con la pleurocentesis, se reproduce o si el volumen del líquido pleural no tabicado es

mayor a una cuarta parte del hemitórax en la radiografía en AP, es conveniente que sea drenado. Esto permitirá mejorar el volumen inspiratorio y disminuir la posibilidad de que se tabique.

Por otra parte, si el derrame pleural libre paraneumónico está complicado del punto de vista citoquímico en la muestra de la pleurocentesis por presentar gérmenes al Gram, el ph bajo 7.2, la glucosa menor a 40 mg/dl o la deshidrogenasa mayor a 1.000 unidades, se debe agregar al tratamiento antibiótico la instalación de un drenaje pleural para evitar que el proceso avance.

II. Fase fibrinopurulenta

Los antibióticos, junto al tubo pleural adecuado, han sido el manejo tradicional cuando en la punción aparece pus macroscópico. Este procedimiento resulta efectivo cuando el empiema se encuentra libre, pero si ya se han formado tabiques solo drenará el líquido de algunos lóculos. Además, no podrá evacuar completamente los coágulos de fibrina de los espacios pleuropulmonares de decúbito ni destruir los tabiques que se han formado entre la pleura visceral y parietal por lo que se requerirá de la videotoracoscopia para removerlos mediante un debridamiento pleuropulmonar.

III. Fase de organización o fibrosis

Cuando se llega a la etapa final de la secuela fibrosa, los antibióticos ya no son funcionales y como la kinesioterapia no logra la reexpansión pulmonar se necesita efectuar una decorticación pleuropulmonar formal, que en la edad pediátrica, es la excepción, ya que generalmente se logra revertir el cuadro de fibrosis con los meses.

Cirugía

Con la formación de tabiques que atrapan el líquido que se va coagulando, el tubo pleural se hace insuficiente pues solo logra drenar algunos lóculos. Esto hace necesaria la liberación quirúrgica de la fibrina.

El objetivo del tratamiento quirúrgico del empiema pleural es transformar la colección multiloculada en una colección única para drenar completamente el fluido residual y debridar tanta fibrina como sea posible. Así se controla y se libera la infección pleural y se libera al pulmón para que vuelva a expandirse y haga contacto con ambas pleuras. De esta manera se acelera la resolución de la infección, se logra la reexpansión pulmonar y el tratamiento antibiótico es más efectivo. Con las técnicas mínimamente invasivas se obtiene un excelente resultado, con post operatorios poco dolorosos, estadías hospitalarias más cortas y buen resultado estético.

La Sociedad de Tórax Británica recomienda la terapia fibrinolítica como una opción médica razonable a la Videotoracoscopia para niños con derrame paraneumónico tabicado que están hospitalizados en instituciones que carecen de un cirujano

pediátrico entrenado en esta técnica. Dicha institución se basa en que no hay diferencias en los resultados clínicos. Sin embargo, en Chile el alto costo de la Uroquinasa no ha permitido la introducción de su uso, salvo en casos aislados.

Manejo post-operatorio

Se debe tratar el dolor, equilibrio hidrosalino y ácido-base si fuera necesario. Mantener kinesioterapia y antibiótico que se modifica en base a los resultados de sensibilidad. No hay datos de ensayos controlados aleatorios sobre la duración apropiada de estos o si la duración debe variar dependiendo del organismo causal. Algunos lo continúan por vía intravenosa durante 48 horas después de que ha cedido la fiebre o se ha retirado el drenaje. Otros lo mantienen en total por 7 a 10 días, aunque se encuentre afebril. Al pasar a tratamiento oral, este debe continuar por dos o tres semanas más.

El paciente debe permanecer hospitalizado mientras esté con tubo y el alta se basa más en criterio clínico - afebril, sin requerimiento de oxígeno, buen apetito, buen nivel de actividad y estado general - que radiológico, ya que la radiografía de tórax demora entre 4 a 6 semanas en limpiarse después del debridamiento y, en algunos casos, aún mantienen cierto grado de engrosamiento pleural residual hasta las doce semanas de postoperatorio.

Lectura Recomendada

1. Balfour-Lynn IM, Abrahamson E, Cohen G, et al. BTS guidelines for the management of pleural infection in children. *Thorax* 2005; 60.
2. Alcoholado, I. Tratamiento quirúrgico del empiema pleural. *Neumología Pediátrica* 2014; 9

Definición

Paciente que presenta, o no, compromiso vital por trauma de alta energía que le compromete solo el abdomen o también si está asociado a otros sistemas.

Aproximación diagnóstica

Es importante atenerse a una impresión inmediata de una variedad de información que incluye cinemática, energía absorbida, espectadores, rescatistas y/o evidencias físicas.

Para establecer un índice de sospecha de lesión intraabdominal se utilizarán indicadores confiables tales como: mecanismo lesional o daño del compartimiento de pasajero, signos externos visibles (aunque muchas veces no los haya), shock de causa desconocida, nivel de shock mayor que podría estar explicado por la presencia de otras lesiones, además de la presencia de rigidez, resistencia o distensión abdominal.

Manejo del trauma abdominal cerrado

1. Manejo inicial del ABC Decisiones terapéuticas

El elemento fundamental en el manejo inicial de un shock es identificar su probable causa. En el caso particular de los traumatizados múltiples esta tiene, casi siempre, directa relación con el mecanismo lesional, que frecuentemente, corresponde a una hemorragia intraabdominal inadvertida.

La metodología de bolos de Ringer lactato o Cloruro de sodio al 0.9% de 20 ml / kg de peso y evaluación de su respuesta, señalada en el capítulo de Conceptos Generales, permite identificar dos grupos de niños según sea la respuesta.

En primer lugar, están los pacientes que requieren ser observados en la Sala de Intermedio o en la Unidad de Tratamiento Intensivo (UTI). Por otro lado, están aquellos que necesitan cirugía inmediata para detener una hemorragia exanguinante.

2. Evaluación secundaria

El examen físico, salvo cuando hay signos claros de irritación peritoneal por hemoperitoneo o perforación de víscera hueca, no aporta para aclarar el diagnóstico, por lo que es necesario recurrir a estudios radiológicos. En el niño inestable, las radiografías simples y la ecografía pueden realizarse en un box de emergencia o en la UTI. Solo los pacientes hemodinámicamente estables pueden ser trasladados para una tomografía computarizada. El lavado peritoneal diagnóstico tiene un rol limitado en niños, a pesar de tener una alta sensibilidad y especificidad. Sin embargo, este solo se usa solo si no se dispone de imágenes.

3. Tratamiento

El objetivo principal en la evaluación y en el manejo del trauma abdominal no es llegar al diagnóstico exacto de un tipo específico de lesión, sino de determinar si existe o no una en la zona intraabdominal que requiera de una intervención quirúrgica. Los cuatro puntos esenciales de la laparotomía por trauma son: controlar hemorragias, identificar lesiones, controlar la contaminación y, si es posible, reconstruir.

Tratamiento de control del daño

Para aumentar la supervivencia en traumas abdominales en shock con sangrado profuso la prioridad es controlarlo temporalmente en pabellón usando packing (compresión con compresas) y cierre transitorio, lo que se ha denominado laparotomía abreviada o de control del daño. Luego se traslada al niño a UTI, lo que permite restaurar el volumen circulante, corregir factores de coagulación, acidosis e hipotermia, alertar al banco de sangre de la gravedad de la situación y especificar los requerimientos. Si es preciso, se recurre a radiología intervencionista para detener los sangrados mediante la angioembolización. También se puede pedir ayuda adicional a otro/s cirujano/s. Una vez que se logre tener al niño estabilizado se planifica la cirugía para ser realizada en las 12, 24 o 48 horas posteriores.

Tratamiento conservador de las lesiones de órganos sólidos

Los pacientes que se logran estabilizar se pueden tratar sin intervención quirúrgica. La decisión de hacer un tratamiento conservador o una cirugía será del cirujano quien debe considerar los beneficios y riesgos de cada uno eligiendo el más seguro para el niño.

El manejo conservador de lesiones de órganos sólidos requiere de: Unidad de Cuidados Intensivos pediátrica, con un cirujano o equipo de cirujanos a cargo del niño. Además es necesario el monitoreo no invasivo permanente o cada 15 minutos si no se dispone del equipo adecuado, también es vital la disponibilidad de pabellón y anestesiólogo las 24 horas del día y estricta vigilancia del cirujano que, en cualquier momento, pueda intervenir quirúrgicamente si continúa el sangrado o si reconoce tardíamente una lesión de víscera hueca asociada inadvertida.

Tratamiento específico de algunas lesiones:

- Hígado y bazo

Tanto en el trauma esplénico como hepático en que el niño no esté en shock hipovolémico, la angioembolización detiene la mayoría de los sangrados. En los pocos traumas esplénicos que requieren de laparotomía pueden realizarse suturas de zonas laceradas, coagulación con electro, gas Argón o uso de agentes hemostáticos, mallas compresivas, esplenectomía parcial, esplenectomía total en lesiones graves idealmente con injerto de tejido esplénico y al alta, prevención de infecciones profilácticamente con vacunas.

El bajo porcentaje de los traumas hepáticos que requieren de intervención quirúrgica son tratables usando al menos uno o la combinación de los siguientes métodos: compresión manual, suturas de zona sangrante, coagulación con electro,

gas Argón o uso de agentes hemostáticos, y/o hepatectomías de diferentes segmentos. En las heridas penetrantes hepáticas el taponamiento intrahepático con balón también llamada tracto compresión con balón, es muy útil.

- Páncreas y duodeno

Son lesiones poco frecuentes que se sospechan en compresiones de la región epigástrica contra la columna vertebral ya sea por golpe directo o impacto del manubrio alto de las bicicletas tipo Mountain Bike. Inicialmente los estudios de imágenes son necesarios y se complementan desde radiología simple de abdomen, ultrasonografía, estudio contrastado de tracto digestivo superior a tomografía computarizada de abdomen o colangiografía resonancia.

Los hematomas duodenales y las pancreatitis traumáticas se tratan conservadoramente con régimen cero, descompresión gástrica, frenamiento de secreciones y nutrición parenteral. Excepcionalmente, se requiere evacuación extramucosa del hematoma duodenal. La perforación se puede reparar directamente con o sin parche seroso y/o bypass gastroyeyunal, según características y horas de evolución. La lesión traumática de la vía pancreática es de difícil diagnóstico y, a veces, requiere de colangiopancreatografía retrógrada endoscópica. Los tratamientos varían desde la instalación de un stent biliar, reparaciones y drenaje de las zonas afectadas a resecciones con o sin pancreato- enteroanastomosis asociada o no a descompresión gástrica según el caso, más nutrición parenteral.

- Vesícula y vía biliar

Son lesiones muy poco frecuentes que se sospechan en compresiones directas sobre la región hepatobiliar e, inicialmente, son difíciles de diagnosticar por los escasos signos peritoneales. Los estudios de imágenes ayudan, son complementarios y según la situación clínica se utiliza ultrasonografía, tomografía computarizada con contraste, colangiografía resonancia o colangiopancreatografía retrógrada endoscópica que tiene la ventaja de ser terapéutica con la colocación de stent en lesiones de la vía biliar principal. Si no se dispone de dicho recurso, o este no funciona, se podría realizar la reparación directa de la vía biliar asociada, o no, a sonda Kehr y/o colecistectomía. En casos más complejos se puede recurrir a derivaciones bilio-digestivas. Se complementan con régimen cero, descompresión gástrica, frenamiento de secreciones más nutrición parenteral y cuando el diagnóstico es tardío solo es posible drenar la peritonitis ya avanzada y usar antibióticos más las medidas generales.

- Intestino

La perforación de intestino y desgarros mesentéricos requieren de un alto índice de sospecha en desaceleraciones bruscas, golpe directo y en lesión del intestino delgado - por uso de cinturón de seguridad inadecuado de dos puntas- esto podría asociarse con fractura lumbar. En el estudio de imágenes puede ser suficiente una radiografía simple, pero, a veces, es necesario realizar uno contrastado e, incluso, una tomografía computarizada. Si hay sospecha clínica, y el resultado de las imágenes aparecen normales o no categóricos de lesión, está indicada la laparoscopia

diagnóstica/terapéutica realizada por manos expertas y, excepcionalmente, se podría hacer un lavado peritoneal diagnóstico.

La laparotomía o laparoscopia, según situación hemodinámica del niño, no se debe postergar innecesariamente. El tratamiento consiste en la reparación primaria, salvo que la perforación se diagnostique tarde y se encuentren signos de peritonitis purulenta en que es prudente ostomizar. Según las condiciones del niño, número y características de la o las lesiones, estado de las asas y del peritoneo, se pueden reparar dejando una ostomía de protección o reseca con o sin anastomosis, usar un clip o staple y programar un second look para definir el tratamiento final ya sea para hacer una ostomía o una anastomosis en las siguientes 24 a 48 horas.

- Recto y ano

En lesiones anorrectales, es necesario efectuar examen bajo anestesia general. No se debe olvidar tener presente el síndrome del niño abusado e incluir la inspección de la vagina en las niñas mayores. Si es necesario hay que realizar una rectosigmoidoscopia y cistoscopia. El tratamiento varía de acuerdo con las horas de evolución de la lesión anal desde su reparación primaria, con o sin colostomía de protección, hasta la resección y anastomosis en la perforación rectal con o sin colostomía. Dependiendo de la vitalidad de las asas, se podría considerar un second look. En caso de diagnóstico tardío, con peritonitis, solo es posible un aseo y drenaje del peritoneo, asociado a antibióticoterapia.

- Pelvis

Las fracturas de pelvis se sospechan en caídas de altura y accidentes vehiculares. Sangran profusamente, explican por sí solas un shock hemorrágico y se asocian a lesiones intraabdominales.

El tratamiento es multidisciplinario entre el traumatólogo que fija prioritariamente la pelvis, el radiólogo que emboliza vasos sangrantes, el cirujano que repara lesiones intestinales intraabdominales como de partes blandas y el urólogo que repara o deriva lesiones de vejiga o de uretra.

Manejo del trauma abdominal penetrante

En toda lesión penetrante del tronco sospeche lesión intraabdominal y proceda de la siguiente manera: mire los sitios de entrada y salida del proyectil, ausculte ruidos intestinales, considere que los signos de irritación peritoneal al examen físico sugieren sangre o contenido intestinal libre intraperitoneal. La exploración local, en condiciones asépticas, está autorizada solo para un cirujano experimentado si sospecha que la lesión es superficial o tangencial, pero no penetrante. Este tipo de estudio nunca se podrá utilizar para explorar lesiones de la parrilla costal tóraco abdominal, puesto que podría crear o aumentar un neumotórax.

Estudio de imágenes en heridas penetrantes abdominales.

En herida por arma de fuego sin salida de proyectil efectúe radiografía de abdomen y pelvis simple. Si no se visualiza, tome radiografía del tórax para ubicarlo en esa

cavidad.

En heridas por arma blanca en paciente estable sin evisceración ni signos de peritonitis tome radiografía de abdomen simple y complemente con placa con rayo horizontal. Si la penetrante es sobre el ombligo solicite además radiografía de tórax para descartar neumotórax o hemotórax o hernia diafragmática traumática o presencia de aire libre subdiafragmático. En sospecha de lesión penetrante a vías urinarias efectuar tomografía computarizada y si no se dispone, se debe recurrir a la antigua pielografía (ver capítulo de trauma urogenital).

Manejo del trauma abdominal penetrante

1. Manejo inicial del ABC Remítirse al capítulo de Conceptos Generales.
2. Manejo definitivo de las lesiones penetrantes: Las penetrantes por arma de fuego requieren siempre de laparotomía exploradora y excepcionalmente laparoscopia, si el niño no está en shock como puede suceder en heridas penetrantes por postones o plumillas.

En las heridas penetrantes por arma blanca la cirugía se indica en paciente con signos de shock franco, hemodinamia inestable, peritonitis, pérdida de sangre no explicable o evisceración.

Algunas heridas penetrantes por arma blanca pueden ser manejadas en forma conservadora, siempre que el especialista puede evaluar constantemente al niño, si el equipo quirúrgico tiene experiencia y si se dispone de los resultados de aquellos estudios realizados a través de imágenes confiables. Actualmente, la laparoscopia es una buena alternativa para evaluar en caso de dudas o para tratar lesiones penetrantes con indicación quirúrgica siempre que el paciente tenga un estado de hemodinamia normal, como sucede inicialmente en las perforaciones de vísceras huecas.

Lectura Recomendada

1. Alcoholado I. Trauma Pediátrico en Servicio de Urgencia. En C. G. Rostián. Cirugía Pediátrica 2ª Edición. Santiago Chile: Editorial Mediterráneo, 2014. P. 183-188
2. Iñón A. Trauma en Pediatría 2ª Edición. Buenos Aires, Argentina, Librería AKADIA Editorial, 2009.

Introducción

La mayoría de los traumas torácicos con resultado de muerte, ocurren en el lugar del accidente o durante el traslado, de modo que, los que llegan al Servicio de Urgencia son potencialmente salvables. Sin embargo, esto implica estar muy atentos, ya que aproximadamente dos tercios de ellos ingresan estables, lo que significa que es importante tener la sospecha para pesquisar una lesión y tratarla a tiempo.

Patogenia

El trauma torácico interfiere con el intercambio de gases a nivel pulmonar por compromiso del parénquima (contusión pulmonar); por alteración de la mecánica respiratoria (tórax volante), por ocupación del espacio pleural (hemo-neumotórax, hernia diafragmática traumática). Estas alteraciones provocan hipoventilación con shunt pulmonar que conduce a la hipoxia y perfusión inadecuada que, al prolongarse, se agrava con acidosis. La hipoventilación aumenta debido al dolor que provoca movilizar la pared torácica traumatizada. Cuando el golpe compromete el área cardíaca puede producir, si es cerrado, una contusión miocárdica y si es penetrante un taponamiento cardíaco, afectando la perfusión e hipoxia secundaria.

Clasificación

Se pueden clasificar de acuerdo al mecanismo en: abiertos o cerrados, según lesión como contusión pulmonar, laceración bronquial, fractura costal, etc. o según riesgo vital, en con riesgo vital o potencialmente letales, que se usará.

Manifestaciones clínicas

Todo trauma torácico, en mayor o menor grado, produce daño que altera la mecánica respiratoria y lleva a la hipoventilación uni o bilateral. Esto conducirá inevitablemente a la hipoxia e hipercapnia. El niño hace un esfuerzo ventilatorio en el intento de compensar la hipoxia. Este debe ser evaluado puesto que puede comenzar a hacerse más laborioso e incluir uno o varios de los elementos señalados a continuación:

- Movimiento de la cabeza con cada ventilación.
- Boqueo o gruñido.
- Aleteo nasal.
- Estridor o ronquido.
- Retracción supraesternal, supraclavicular e intercostal.
- Uso de musculatura abdominal y accesoria del cuello.
- Distensión del abdomen cuando el tórax desciende durante la inspiración (efecto de balanceo).
- La efectividad de la ventilación se revisa mediante los siguientes indicadores clínicos primarios: 1º profundidad con grados variables de esfuerzo, 2º auscultación, 3º color de la piel y mucosas y 4º estado mental.

Diagnóstico y tratamiento de lesiones con compromiso vital

Deben diagnosticarse y tratarse en la fase de evaluación primaria basado en el ABC del trauma, neumotórax hipertensivo, hemotórax masivo, tórax volante, neumotórax abierto o lesión aspirante y taponamiento cardíaco.

El **neumotórax hipertensivo** se caracteriza por dolor torácico, sensación de falta de aire, dificultad respiratoria, taquicardia, hipotensión, desviación contralateral de la traquea, ausencia unilateral de murmullo pulmonar con hipersonoridad, ingurgitación yugular y, como síntoma tardío, cianosis. Diagnósticos diferenciales son la intubación monobronquial derecha en niños mayores de 3 a 5 años y dilatación gástrica aguda. Ambos pueden producir una disminución del murmullo pulmonar que no debe prestarse a confusión. Se trata como emergencia con descompresión mediante bránula seguida de tubo pleural como se señala en el capítulo de Conceptos Generales. Un grupo importante de estos niños sellan su lesión y dejan de filtrar aire, después de la descompresión con el tubo pleural.

En el **neumotórax abierto** se igualan las presiones intrapleurales y atmosféricas lo que afecta la ventilación alveolar colapsando el pulmón y provocando hipoxia e hipercapnia. Prácticamente no hay murmullo pulmonar y la sonoridad está levemente aumentada. Se trata inicialmente, con un sello cuadrado o rectángulo de material impermeable (plástico, papel metalizado, etc.) que está vaselinado en tres de sus cuatro bordes, alrededor del defecto. También se puede hacer un sello oclusivo total asociado a la colocación de un tubo pleural en un lugar distinto a aquél donde se encuentra ubicada la lesión. Posteriormente, en pabellón, el cirujano reparará la pared revisando si hay una lesión subyacente.

El **tórax volante** se pesquisa por el movimiento asimétrico e incoordinado del tórax con respiración superficial dolorosa, con o sin crepitación ósea y dependiendo del grado de la contusión pulmonar subyacente se agregarán signos de hipoxia. Radiológicamente hay fracturas múltiples (dos o más, en dos o más costillas contiguas). Cuando hay una fractura costal de varias costillas, hay que pensar que las otras pueden ser disyunciones fracturas a nivel de los cartílagos costocondroesternales. El objetivo del tratamiento es lograr la reexpansión del pulmón. Inicialmente, durante el traslado prehospitalario y mientras se realiza el examen se puede colocar la mano impidiendo el movimiento paradójico y según las circunstancias bloquear dicho movimiento con un Tensoplast® que solo abarque el hemitórax lesionado (nunca un vendaje alrededor del tórax). Es importante aportar oxígeno, evitar la sobrehidratación y tratar el dolor. Si se cuenta con anestesiólogo, es muy útil bloquear los nervios intercostales de las costillas comprometidas o una peridural torácica por catéter. Antes de que el niño se agote con el esfuerzo respiratorio o se encuentre en hipoxia franca, no hay que dudar en intubarlo y conectarlo a ventilación mecánica. Excepcionalmente se requiere el tratamiento de fijación quirúrgica de la pared.

El **hemotórax masivo** provoca síntomas y signos tanto de hipoventilación - con matidez y ausencia de murmullo - como de hipovolemia, lo que lleva al niño a un

distrés respiratorio importante asociado a un shock. Se trata con descompresión inmediata con tubo pleural en 5° del espacio intercostal por delante de la línea medio axilar con la precaución de tener colocadas las vías venosas como se señaló en capítulo de Conceptos Generales. Si en la descompresión salen más de 20 ml/kg el paciente tiene indicación de toracotomía para reparar o ligar, según sea la estructura sangrante. Si el volumen inicial es inferior al señalado y sigue sangrando más 7 ml/kg en las primeras horas es mejor explorar el tórax para detener el sangramiento. Es importante señalar que las toracotomías, son excepcionales.

El taponamiento cardíaco se sospecha en traumatismo penetrante entre las líneas mamilares por ventral o interescapulares por dorsal, con ingurgitación yugular por presión venosa elevada, con o sin signo de Kussmaul, hipotensión arterial, ruidos cardíacos apagados y, además, pulso paradójico exagerado. Son de utilidad la ecografía al visualizar líquido en el espacio pericárdico. El electrocardiograma (ECG) alterado como también, medir la presión venosa a través de un catéter venoso central, que se encontrará elevada. Se recurre a la Ecografía Doppler cardíaca o la endosonografía trans-esofágica, según cada caso y disponibilidad. Si el niño no responde a la reanimación, no se cuenta con imágenes y hay sospecha fundada de taponamiento, un excelente método diagnóstico y terapéutico es la punción pericárdica subxifoidea con monitoreo electrocardiográfico que introduce una bránula o un catéter en el espacio pericárdico con técnica de Seldinger. Basta extraer volúmenes tan bajos como 10 o 20 ml de sangre del saco pericárdico para que aumente el volumen diastólico y así mejore el gasto cardíaco. El tratamiento definitivo es la toracotomía realizada por un cirujano o, idealmente, cardiocirujano. La toracotomía de resucitación se reserva para el trauma torácico penetrante que en el box de urgencia presenta actividad eléctrica sin pulso y hay cirujano capacitado para realizarla.

Diagnóstico y tratamiento de lesiones potencialmente letales

Las manifestaciones clínicas de las lesiones potencialmente letales como son el neumotórax simple, el hemotórax, la contusión pulmonar, la lesión traqueobronquial, la lesión cardíaca y la lesión traumática del diafragma deben ser siempre pesquisadas en la evaluación secundaria con examen físico detallado y completo, placa de tórax AP (recordar que en trauma la posición ideal, sentado o de pie, no es posible), hematócrito, gases en sangre arterial y monitoreo no invasivo que incluya oxímetro de pulso y si está intubado, capnografía. El ECG, la ultrasonografía Doppler cardíaca y las troponinas son de utilidad en la pesquisa de la contusión cardíaca. Otros estudios, son las endoscopías en lesiones de vía aérea o esófago, reservando los estudios contrastados para casos excepcionales, como la broncografía en lesión de la fina vía aérea distal de difícil representación en la tomografía y el esofagograma con contraste hidrosoluble en lesión de esófago, ya que la endoscopia, si no hay experiencia tiene el riesgo de aumentar la herida.

A pesar de que la radiografía de tórax no tiene una sensibilidad del 100%, es la imagen inicial de mayor ayuda. La tomografía computada (TC), que lamentablemente requiere de traslado, es un excelente examen por su mejor

sensibilidad lo que permite tener su mayor aporte en lesiones potencialmente letales al visualizar aquellas que puedan estar ocultas a la radiografía de tórax, tales como contusiones pulmonares, hemo y neumotórax de menor magnitud y lesiones pequeñas de vía aérea y esófago. Es importante considerar la radiación que provoca y basarse en estudios recientes que demuestran que, el resultado de la TC no cambia la conducta entre el 33 % (Holscher y col) y 41 % (Yanchar y col) de los casos, por lo que proponen no hacer TC a los niños con trauma torácico cerrado, si tiene una radiografía de tórax normal. Golden y sus colaboradores recomiendan que solo se les efectúe este examen a los niños que les aparezca una alteración del mediastino en la radiografía de tórax.

La mayoría de los traumas torácicos cerrados como la contusión pulmonar se tratan en la UTI con monitoreo estricto ya que requieren de medidas de apoyo como oxígeno, analgesia, kinesioterapia y reposición de volumen cuidadosa. Los hemotórax y neumotórax no hipertensivos, además se tratan con procedimientos simples como la instalación de un drenaje pleural, como se señaló en el capítulo de Conceptos Generales. La necesidad de intubación endotraqueal con conexión a ventilación mecánica se decide según la clínica, mientras que, las medidas operatorias, como toracotomías abiertas con o sin bypass cardiopulmonar, son excepcionales.

La toracotomía se efectúa de emergencia, en la lesión penetrante cardíaca o aórtica, previo estudio preoperatorio o al inicio de la cirugía. Esta será necesaria si el niño presenta lesión de vía aérea o esofágica reciente ya que, las de diagnóstico tardío, en general, se tratan con drenaje de la colección mediastínica o pleural, antibióticoterapia y cirugía diferida, si fuera necesaria. Actualmente, la videocirugía juega un rol importante, siempre y cuando, la condición del niño lo permita. Esta tiene la ventaja de que, además de confirmar el diagnóstico, permite hacer el tratamiento en sangramientos no masivo como los provenientes de intercostales y laceraciones pulmonares, así como también, en hernias diafragmáticas traumáticas.

Complicaciones

1º Atelectasia pulmonar y neumonía se deben evitar con buen manejo del dolor, ejercicios espirométricos asociados a kinesioterapia diurna, nocturna e incentivador. Además, aspiración de secreciones y en niños con compromiso de conciencia, usar sonda nasogástrica.

2º Empiema secundario a hemotórax retenido que debe evitarse con vaciamiento completo y oportuno. El retardo o mal manejo de los antibióticos en la neumonía post traumática también es causal de empiema.

3º Fístula post operatorias es la complicación más frecuente en lesiones quirúrgicas bronquiales que se puede manejar conservadoramente con sello endoscópico cuando son de bajo flujo o en forma quirúrgicas las de alto flujo.

Pronóstico

El pronóstico mejora con el rescate adecuado, rápido y oportuno, la resuscitación inmediata durante la evaluación primaria mediante oxígeno, volumen y drenaje

pleural en los hemoneumotórax recayendo esta responsabilidad en el médico del servicio de urgencia y no en el cirujano especializado. Este último tendrá la responsabilidad de continuar con las medidas quirúrgicas adecuadas en el pabellón, con el fin de reparar las lesiones vitales, además de pesquisar y tratar otras, potencialmente letales, a través de exámenes complementarios tales como tomografía computada y endoscopia.

Lectura Recomendada

- 1. Alcoholado I. Trauma Torácico. En Herrera y Quezada. Enfermedades Respiratorias en Pediatría, 2012. Santiago Chile: Editorial Mediterráneo. P 443 - 449.-**
- 2. Iñón A. Trauma en Pediatría 2ª Edición. Buenos Aires, Argentina, Librería AKADIA Editorial, 2009.**

Definición

Se define como la presencia de lesiones ya sean abiertas o cerradas que comprometen la vejiga y la uretra en sus distintos segmentos. La mayoría se presenta en el contexto de un paciente politraumatizado, aunque las de uretra son más frecuentes en los hombres, debido a sus particularidades anatómicas.

Etiología

En la mayoría de los casos se produce como consecuencia de fracturas de pelvis asociadas a accidentes de tránsito. También se puede producir una rotura vesical por trauma cerrado directo estando la vejiga llena, sin asociarse a fractura de pelvis. Otras causas menos frecuentes son heridas penetrantes por arma blanca o de fuego, caídas a horcajadas, mordeduras, atrición por tapa de inodoro e instrumentación inadecuada de uretra y vejiga.

Clasificación

Los traumatismos vesicales se pueden dividir en abiertos (ruptura, que puede ser extraperitoneal o intraperitoneal) y cerrados (contusión).

Los traumatismos de la uretra también pueden ser abiertos o cerrados y se clasifican según el segmento comprometido: lesiones de la uretra posterior y lesiones de la uretra anterior.

Edad de derivación

El manejo debe iniciarse en el lugar del accidente, realizando las maniobras de resucitación necesarias. Luego se debe derivar inmediatamente a un Servicio de Urgencia para que lo estabilicen y le hagan los exámenes y estudios imagenológicos necesarios para identificar lesiones.

Tratamiento

Una vez estabilizado el paciente, se realiza la evaluación secundaria en busca de lesiones específicas. Si se sospecha de fractura de pelvis, se debe revisar la presencia de sangre en meato uretral, globo vesical, hematoma perineal. En aquellos que están conscientes se puede evaluar la imposibilidad de orinar. Si existen signos de irritación peritoneal, ausencia de globo vesical e imposibilidad de orinar se debe sospechar ruptura vesical intraperitoneal. En pacientes con uretrorragia, globo vesical y deseo miccional, pero sin posibilidad de orinar se debe sospechar lesión de uretra con indemnidad de la vejiga.

En el caso de que se sospeche lesión de uretra no se debe realizar cateterismo uretral. Junto con las imágenes requeridas para confirmar la fractura de pelvis (Rx, TAC), es necesario efectuar una uretrografía retrógrada para descartar lesión de

uretra. En el caso de indemnidad de esta y la necesidad de descartar lesión de vejiga se puede proceder con el cateterismo uretral y realizar una cistografía. En el caso de confirmar lesión de uretra posterior hay que colocar una cistostomía percutánea suprapúbica (cistofix®). Si la cistografía demuestra presencia de ruptura vesical extraperitoneal es necesario mantenerla sonda vesical permanente por 7 a 10 días. Si la evaluación clínica y la cistografía demuestran presencia de ruptura vesical intraperitoneal, se procederá a la exploración quirúrgica.

Si se descarta la herida de la vejiga, con sospecha clínica fundada de contusión vesical, se puede mantener sonda según la condición general del paciente o, bien, solo mantenerlo en observación de micción espontánea estando hospitalizado.

Es de vital importancia, en el contexto general del paciente, lograr la estabilización de la fractura de pelvis asociada.

En el caso de lesión de uretra anterior (caída a horcajadas, mordeduras, lesiones por tapa de inodoro, falsas vías por instrumentación inadecuada) se debe proceder de igual manera, evitando cateterismo uretral y utilizando cistostomía percutánea suprapúbica en casos necesarios.

Indicaciones de cirugía

Está indicada la exploración quirúrgica en el caso de ruptura vesical intraperitoneal. En la extraperitoneal se puede manejar con drenaje urinario permanente, en la mayoría de los pacientes. Sin embargo, puede ser necesaria la cirugía primaria si existen lesiones mayores que comprometan el cuello vesical y el mecanismo esfinteriano.

En lesiones de uretra posterior existe aún controversia en relación a la oportunidad de la corrección quirúrgica, sin embargo, se prefiere mantener drenaje supra púbico permanente y realizar la uretroplastía 4 a 6 meses más tarde en centros especializados. En lesiones de uretra anterior, según severidad, se puede necesitar cateterismo cuidadoso de la uretra, bajo visión directa vía endoscópica. En lesiones mayores y según la condición del paciente en relación a lesiones asociadas, puede ser necesario realizar reconstrucción inmediata de la uretra.

Complicaciones

Dependen de la localización y de la severidad de la lesión. Pueden ser inmediatas o tardías:

Complicaciones inmediatas:

- Infección
- Extravasación de orina
- Hemorragia

Complicaciones tardías:

- Estrechez uretral
- Incontinencia urinaria
- Fístula uretrovaginal o uretrocolónica

Pronóstico

También dependen de la localización y severidad de la lesión. En general los traumatismos vesicales tienen buen pronóstico si se tratan de manera adecuada. Las lesiones de uretra posterior tienen un peor pronóstico dependiendo del grado de disrupción uretral, compromiso de cuello vesical y de aparato esfinteriano. En las de uretra anterior tratadas quirúrgicamente es importante evaluar la presencia de estrechez uretral secundaria, la que puede requerir de intervenciones quirúrgicas complementarias.

Lectura Recomendada

1. Noe HN, Jenkins GR. Genitourinary trauma. En: docimo s, canning d, khoury a, pippi salle j, editores. The kelalis – king – belman textbook of clinical pediatric urology. 5ª ed. Uk: informa uk ltda; 2007. P. 1368-1374
2. Podestá M. Traumatismos de la uretra y de los genitales. En: saieh c, escala jm. Manual de nefrología y urología pediátrica. 4ª ed. Mediterraneo; 2009. P. 272-276.
3. Podestá M, Medel R, Castera R, Ruarte A. Immediate management of posterior urethral

Introducción

El traumatismo es la primera causa de muerte en el niño. Un 60 % de ellas corresponden al traumatismo encefalocraneano (TEC). Por razones anatómicas este es un componente habitual del politraumatizado. En Chile, el TEC grave se origina en accidentes de tránsito, como en la mayoría de los países desarrollados. De ellos, un alto número de casos corresponden a peatones y ciclistas. Los accidentes domésticos también son de alta frecuencia, siendo especialmente grave la caída de altura la que podría producir muerte. Por otra parte, especialmente en lactantes, el maltrato infantil es una causa frecuente de TEC, con elevada mortalidad o secuelas neurológicas graves.

La prevención es fundamental y constituye la primera y más efectiva forma de evitar el TEC. La adopción de medidas de seguridad apropiadas como uso de cinturón de seguridad, casco, etc. y la vigilancia responsable y permanente de los niños, por padres y tutores, son las principales formas de evitar muertes y daño neurológico permanente. Adicionalmente, se debe mantener una atención dirigida para detectar casos de cuidado negligente y/o de maltrato infantil

Objetivos

Entregar herramientas simples y claras para abordar el TEC infantil desde un enfoque principalmente clínico con fundamentos fisiopatológicos. Se presenta, inicialmente, un esquema de abordaje global, para luego continuar con un análisis de sus principales lesiones con clasificaciones, indicaciones de derivación, complicaciones y pronóstico.

Definición

Desde el punto de vista de la anatomía-patológica, el TEC corresponde a las lesiones generadas en el cráneo y/o en su contenido, al ser objeto de una acción directa o indirecta, desde alguna forma de energía mecánica. Sin embargo, en la práctica, TEC corresponde a cualquier consulta por “golpe en la cabeza”, siendo o no real su ocurrencia y existiendo o no lesiones.

Bases anatómicas y fisiopatológicas

Hay dos grupos de pacientes. Uno en el que no parece haber compromiso neurológico y que habitualmente se encuentra en buenas condiciones y, otro, en que sí aparece evidente el compromiso neurológico sobre todo en situaciones de politraumatismo. A ellos, además, se les agrega un entorno con historias variables de dramatismo, aspectos superficiales de mayor o menor impacto visual y otros que pueden afectar el enfoque técnico. El profesional debe catalogar a cada paciente en su particular condición, determinando el tipo y velocidad de las acciones a efectuar.

En el TEC, se generan lesiones inmediatas o primarias en diferentes zonas de la región craneal, tales como:

1. SCALP de cuero cabelludo (del acrónimo inglés: S, piel; C, conectivo subcutáneo; A, aponeurosis; L, celular laxo; P, pericráneo.
2. Fracturas de cráneo tanto de la bóveda como de la base
3. Del contenido craneal: meninges y espacios determinados por estas, vasos sanguíneos del espacio subaracnoideo, nervios craneales y el tejido nervioso del encéfalo, principalmente, el cerebro.

A estas lesiones primarias pueden asociarse otras consecutivas, siendo algunas precoces, como el hematoma extradural (HED) que sigue a la laceración de una arteria de la duramadre (habitualmente con fractura craneal) y otras más tardías, como la hidrocefalia, que puede seguir a la hemorragia subaracnoidea traumática (HSA). Las lesiones consecutivas corresponden a las secundarias (también referidas como complicaciones del TEC) y pueden generar daño cerebral (también referido como daño cerebral secundario), el que se suma a la lesión cerebral primaria.

El tejido nervioso (neuronas) requiere de un aporte sanguíneo elevado y constante dado por la presión arterial media (PAM), por otra parte, tiene escasa y corta tolerancia a la isquemia/hipoxia, que rápidamente lleva a la muerte neuronal. Como estas no se regeneran, el daño máximo será irreversible. En el traumatizado, es frecuente la hipotensión arterial. Esta es grave y peligrosa por lo que evitarla o tratarla puede significar reducir la mortalidad y/o morbilidad por TEC en hasta un 50 %, en algunos casos. Siendo la cavidad craneana un espacio inextensible, el volumen de su contenido determina la presión intracraneal (PIC). Cuando se agrega un volumen extra (hematoma, por ejemplo), la PIC, transitoriamente, se mantiene estable al desviar parte del contenido sanguíneo (venoso) y también del líquido cefaloraquídeo (LCR) al espacio raquídeo, pero cuando esta compensación alcanza su límite, la PIC se eleva rápidamente, y afecta de forma negativa la presión de perfusión cerebral (PPC) lo que genera riesgo funcional y vital para las neuronas. (Ley de Monroe-Kellie: $PPC = PAM - PIC$)

Manejo inicial específico

El primer abordaje de politraumatizado sigue siempre la secuencia de evaluación inicial por parte del cirujano, mientras que la neurológica se realiza en base a:

1. Compromiso de conciencia utilizando la escala de coma de Glasgow (GCS) estándar o modificada para lactantes. Entonces, un TEC leve tendrá 15- 14 puntos; el moderado, 13-9; mientras que, el grave obtendrá 8 o menos.
2. Pupilas y su respuesta a la luz.
3. Déficit focal

Se asume que el compromiso de conciencia obedece a una falla circulatoria secundaria a una masa agregada (hematoma). Por eso, una vez que se controla el factor sistémico (PAM y oxigenación) se debe descartar una lesión expansiva susceptible de evaluarse con cirugía y, así, alcanzar a revertir un daño potencialmente definitivo

Para evaluar si existe lesión, o no, se utiliza una tomografía computarizada (TC) sin contraste.

El TEC grave requiere soporte sistémico, descartar rápida y efectivamente lesiones con (TC) seguido de cirugía, si lo requiere, y si no es quirúrgico, además de manejo en intensivo.

En el TEC leve, sin compromiso encefálico difuso y lejos del daño irreversible se debe completar exhaustivamente la anamnesis y el examen físico, pudiendo agregarse un estudio de Radiografía (Rx) de cráneo: AP, Lateral y Towne. Debe considerar, además de la información obtenida, correlacionar las lesiones con la fuente de información (por ejemplo: relato del mecanismo traumático versus localización del hematoma y aumento de partes blandas en la Rx). Determinar el mecanismo traumático; compromiso de conciencia inicial, su profundidad y evolución y otras manifestaciones como: palidez, amnesia anterógrada (sugere de compromiso de conciencia), convulsiones, etc. El examen físico debe informar, detalladamente, el compromiso de conciencia, déficit focal: motor principalmente, sensitivo y/o de nervios craneales, signos de fractura de base de cráneo como ojos de mapache, signo de Battle, otorraquia y rinorraquia y las lesiones de partes blandas, determinando el grado y tiempo de exposición. La Rx indica, principalmente, la presencia de fractura craneal (especialmente de la bóveda) y el análisis completo permite establecer un perfil del entorno ambiental.

En el TEC leve se deben determinar las diferentes lesiones que existan o puedan existir: tanto primarias como consecutivas (la primaria cerebral y el daño secundario cerebral real y/o potencial). Si existe alteración clínica neurológica, es necesario practicar una TC cerebral. Si el examen neurológico es normal, puede observarse la evolución y, si se descarta la fractura, el paciente podría irse al domicilio si tiene un entorno ambiental adecuado que posibilite la reconsulta. Por otra parte, cuando no hay concordancia entre la información, dada por diferentes “testigos”, si la consulta fue tardía o si corresponde a una consulta más de varias similares ya hechas, entonces, deberá sospecharse maltrato infantil y tomar las medidas necesarias para investigar y proteger al niño. El TEC moderado, involucra una alteración neurológica certera, por lo tanto, es necesario hospitalizar al niño e investigar con TC, manteniendo una estricta vigilancia.

Lesiones y situaciones específicas

En lesiones de cuero cabelludo: lavar con solución salina, explorar atraumáticamente, con técnica estéril, y descartar fractura. Suturar precozmente, especialmente en lactantes, para detener la hemorragia y controlar contaminación. La fractura craneal indica una magnitud considerable de trauma, aumentando el riesgo de lesiones intracraneales en 200 a 400 veces, requiere TC y se debe interconsultar al especialista. La velocidad de interconsulta depende de la gravedad del TEC y del tiempo de exposición, si existe. La TC determinará casos especiales de penetración dural o cerebral, riesgo de lesión vascular en compromiso de canal carotideo (en AngioTAC) o fractura de base y fístula de LCR. La fístula de LCR como otorraquia, rinorraquia o a través de brecha ósteo- cutánea requiere controlar la contaminación y solicitar evaluación especializada.

Los hematomas yuxtadurales que se pueden clasificar en:

A)extradural: Habitualmente, en la TC se presentan como biconvexos e hiperdensos. Ellos pueden estar relacionados con fractura (no siempre en los lactantes menores o recién nacidos), además, evolucionan rápido y, si no se diagnostican a tiempo, podrían ser de alto riesgo, pese a que responden muy bien cuando el tratamiento es oportuno. En este caso, la indicación quirúrgica está dada por el efecto expansivo y/o la velocidad de progresión demostrada en la TC y en los controles.

B) subdural agudo (HSDA): se asocia a lesiones graves habitualmente con importante lesión cerebral primaria. A la TC es muestra cóncavo - convexo, de hiperdensidad variable, extendido en un área amplia sobre la superficie cerebral. Habitualmente coexisten contusiones y/o edema cerebral. La indicación quirúrgica está dada por el efecto expansivo (desviación de línea media > 5 mm). Tiene alta mortalidad (aproximadamente 40 %).

La contusión cerebral representa una de las lesiones parenquimatosas primarias, de tipo más bien focal, normalmente en áreas temporales y frontales basales, pudiendo existir lesión de contragolpe. En la TC es hipodensa con diversos grados de hiperdensidad por la sangre, pudiendo llegar a constituir en un hematoma. Tienden a presentar progresión, especialmente por edema dentro de las primeras 24 horas, requieren hospitalización en unidad de paciente crítico y seguimiento por especialista. Rara vez se operan. El daño axonal difuso (DAD) como contrapartida, corresponde a la lesión primaria difusa manifestándose por compromiso de conciencia desde el inicio, normalmente no asociada a alteraciones en la PIC y con TC normal. A las anteriores, debe agregarse la lesión secundaria a hipoxia / isquemia, muchas veces relevante y responsable de la evolución alejada de la esperada por el TEC.

Lectura Recomendada

1. Albright, A. Leland; Pollack, Ian y Adelson, P. David. Principles and Practice of Pediatric Neurosurgery. 3era Edición. Nueva York: Thieme Medical Publishers, Inc. 2015. ISBN 978-1- 60406-799-6. eISBN 978-1-60406-801-6

2. Becker, Donald and Gudeman, Steven. Textbook of Head Injury. 1a Edición. Philadelphia: W. B. Saunders Company. 1989. ISBN 0-7216-1614-3.

Definición

Daño morfológico y/o funcional de estructuras u órganos localizados en la región perineal, la uretra y los órganos genitales femeninos y masculinos. Estos pueden ser producidos por el impacto contuso o penetrante de energía cinética, de magnitud variable.

Trauma partes blandas periné

- **Definición:** Incluida en definición previa.
- **Etiología:** contusiones directas, caídas a horcajadas (bicicleta, tina,), accidentes de tránsito, trauma penetrante (palos, cerca de casa, rejas) y abuso sexual.
- **Derivación:** Para definir la lesión se puede requerir de distintos especialistas (urólogo, ginecólogo, cirujano). Se debe examinar a las niñas en posición de mariposa y, en ambos sexos, complementar con posición rodilla pecho. Para casos de alta energía, considerar sedación para examen físico y uso de irrigación con solución fisiológica para detectar sitio de sangrado. Derivar niñas en casos de sangrado vaginal, desgarro de himen, laceraciones vulvares o vaginales que impresionen profundas (descartar daño de recto y peritoneo). Derivar niños en caso de hematoma escrotal, heridas de escroto, aumento de volumen escrotal, teste no palpable. En ambos casos se debe derivar a los pediatras que presenten hematoma en el periné, lesión de ano, lesiones con sospecha de abuso sexual y frente a imposibilidad de micción espontánea.
- **Tratamiento:** Según estructura afectada. Siempre evaluar requerimiento de uso de antibióticos, vacunas y/o profilaxis de enfermedades de transmisión sexual.

Trauma de uretra

- **Definición:** Lesión traumática que en el niño puede estar presente en uretra anterior (bulbar y peneana) y/o posterior (prostática y membranosa). En las niñas, es un trauma poco frecuente ya que la uretra es corta y relativamente móvil.
- **Etiología:** lesión uretra anterior: contusión directa, caídas a horcajadas, instrumentación (uso de sonda Foley, sondeo uretrovesical para toma de muestra de orina o asociada a fractura de pene en erección. Lesión uretra posterior: en contexto de fracturas pélvicas significativas como accidentes de tránsito.
- **Edad de derivación:** Siempre. Se sospecha por sangre en el meato uretral,

hematuria macroscópica y dificultad para la micción. Se presenta con equimosis o hematoma de periné, escroto o pene. En niños mayores, el tacto rectal puede detectar una próstata en posición anómala.

- **Tratamiento:** ante la sospecha, no se debe cateterizar la uretra. Si esto se requiere por una condición hemodinámica, con medición de volumen urinario, se debe instalar un catéter vesical supra púbico. En niños que presenten traumatismo grave, podrá estudiarse por Tomografía computada solicitado por lesiones asociadas e incluso AngioTC de pelvis. El paciente sin otras lesiones asociadas y estabilizado es candidato para una uretrografía retrógrada (sonda avanzada un cm del meato uretral para instilar contraste) en la que podría aparecer extravasación. Si el paciente ya presenta un catéter supra púbico, se puede realizar estudio anterógrado con contraste a través de esta vía. Hecho el diagnóstico, se requiere derivar la orina por catéter supra púbico. El tratamiento definitivo en lesiones parciales tiene diferentes opciones, entre las que se encuentran la cicatrización con reposo uretral o con uso de catéter supra púbico por 14 -21 días. Otras opciones: en el trauma anterior y parcial es el realineamiento precoz por endoscopia con cicatrización por segunda intención; en uretra posterior, se puede considerar como una opción: la uretroplastia diferida. Algunas se repararán con anastomosis término-terminal y otras con injertos locales o de mucosa bucal.
- **Complicaciones:** Estenosis uretral es la más significativa. Después de una uretroplastia posterior, el 12-15% presenta estenosis de la zona de anastomosis.

Trauma de pene

- **Definición:** Puede afectar a prepucio, glande, tegumentos de cuerpo peneano, o más rara vez a cuerpo esponjoso o cavernosos. La lesión de uretra peneana fue discutida anteriormente.
- **Etiología:** Contusión directa (patada, pelotazo), caída a horcajadas, mordeduras, actividad sexual consensuada en el adolescente o abuso sexual.
- **Edad de derivación:** siempre a cirujano o urólogo infantil.
- **Tratamiento:** Las contusiones son de manejo médico con observación y antiinflamatorios. Las heridas requieren manejo con antibiótico, aseo y sutura. Necrosis prepucial, amputaciones, mordeduras, fractura de pene son de manejo quirúrgico urológico complejo. El manejo postoperatorio puede requerir uso de sonda Foley. Recordar esperar micción espontánea previa al alta.
- **Complicaciones:** hemorragia, infección local, necrosis y, a largo plazo, disfunción eréctil.
- **Pronóstico:** en general son de buen pronóstico (la mayoría son traumas leves).

Trauma escrotal – testicular

- **Definición:** Trauma que incluye laceraciones de piel de escroto, hematoma escrotal, trauma de epidídimo, hematocele (presencia de sangre entre túnica vaginal y albugínea), hematoma testicular, fractura testicular, avulsión testicular y dislocación testicular (a región inguinal o pared abdominal) con escroto vacío. Este trauma es más frecuente entre los 6 y 12 años. Por su cercanía anatómica, siempre evaluar asociación a lesión de hemiabdomen inferior, pelvis, pene, raíz de muslos, vasos femorales y ano.
- **Etiología:** El trauma contuso suele ser unilateral por compresión de escroto contra pubis (golpes, patadas). El abierto, menos frecuente, por caídas a horcajadas, penetración por palos, ramás de árbol, asociado a traumas mayores de alta energía en abdomen y pelvis, por caída desde árboles, arma blanca o bala.
- **Edad de derivación:** A toda edad. Clínicamente puede manifestarse por dolor, aumento de volumen, cambios de coloración y heridas locales. La Ecografía Doppler debe ser precoz y puede detectar: a) parénquima heterogéneo, pérdida de contorno testicular o un hematocele, todos sugerentes de ruptura de albugínea o b) hipoflujo testicular que es un signo de ruptura testicular o c) defecto hipocogénico lineal en el parénquima que es un signo de fractura testicular. Recordar que el hematoma escrotal importante puede esconder lesiones de testículo, de epidídimo y no permitir detectar el flujo real al Doppler.
- **Tratamiento:** Lesiones penetrantes, evaluar uso de vacuna antitetánica y en mordedura animal indicar la antirrábica. En las lesiones escrotales se recomienda antibiótico (que cubra *Staphylococcus aureus*, *Streptococcus species*, bacterias anaeróbicas, *Enterococcus*, y *Escherichia coli*) con Amoxicilina- ácido Clavulánico). En trauma contuso leve indicar reposo en cama, AINE, control en 48 horas o antes en caso de deterioro de la condición clínica. El resto tiene indicación de ecografía y manejo por urólogo. Son indicación de exploración quirúrgica: hematocele, ruptura testicular, fractura testicular, dislocación testicular, avulsión testicular y cuando tanto el examen físico como la ecografía no logran definir la lesión. En sospecha de abuso sexual dar protección al menor (medidas médico-legales) y seguir protocolos de prevención de enfermedades de transmisión sexual.
- **Pronóstico:** en caso de ruptura testicular, si la exploración se realiza antes de las 72 horas, se reporta preservación testicular de hasta 90%. El manejo no quirúrgico de la ruptura resulta en un 45% de exploración tardía y orquiectomía.

Trauma vaginal

- **Definición:** La vagina puede presentar desgarros, sangrado con o sin lesión de himen, asociado o no a hematomas de su pared. Su frecuencia es baja.

- **Etiología:** Contusa por caída a horcajadas (bicicleta, tina), por fracturas de pelvis, por tracción del periné, por inserción de cuerpos extraños, sobre distensión vaginal por presión hidráulica en deportes acuáticos y abuso sexual. Las contusiones comprimen la vulva contra los huesos de la pelvis provocando equimosis, hematomas o laceraciones.
- **Edad de derivación:** siempre
- **Tratamiento:** por especialista, estudio bajo anestesia, a veces con colposcopía y/o cistoscopia. Rara vez requiere tratamiento quirúrgico, sin embargo, en casos de abuso sexual, traumas penetrantes por cuerpos extraños, accidentes de auto, asociación a fracturas de pelvis, lesión de cuello vesical y/o de uretra asociados puede ser necesaria la cirugía reparadora precoz para evitar complicaciones.
- **Complicaciones:** Estenosis vaginal es la complicación más significativa.
- **Pronóstico:** en general bueno.

Lectura Recomendada

1. Walsh P. Campbell - Walsh Urology, 11 th Edition. Capítulo: Trauma Genitourinario. Editorial Saunders. 2016.

2. UpToDate. Blunt genitourinary trauma: Initial evaluation and management. Carolina del Norte, Moreira, Bachur. Última actualización: Marzo 2017.

Definición

Es el compromiso renal y de vías urinarias, producto de un agente lesivo externo, de mediana o alta energía, que puede producir daño transitorio o permanente del órgano, con complicaciones graves o incluso la pérdida de este o muerte del paciente.

De acuerdo con estudio en Texas, Estados Unidos (EE.UU.), el trauma renal tiene una incidencia de 1,2 % de los pacientes admitidos en centro de trauma pediátrico. El promedio de edad es de 12 años y un 66 % son varones. En Chile, según cifras del Ministerio de Salud (Minsal), del total de los egresos hospitalarios por traumas, el 20% correspondió a menores de 15 años. Del total general, alrededor de 6000 fueron traumas abdominales y, de estos, 530 menores de 15 años (Minsal 2016). La incidencia anual de traumas renales en niños varía entre 6 a 8 pacientes, frecuencia bastante baja al distribuirlos entre los diferentes hospitales de alta complejidad pediátricos.

En el Hospital Luis Calvo Mackenna se ven, en promedio, entre 1 a 2 traumatismos severos de riñón por año. En la Urgencia Escolar de la Clínica Alemana de Santiago, hay en promedio 76.000 consultas al año. De ellas, el menor porcentaje corresponde a lesiones del sistema urinario. Sin embargo, las contusiones y hematomas renales fueron la gran mayoría de las consultas de este tipo. Por su parte, los traumatismos renales graves son raros; presentándose solo un caso cada 2 a 3 años.

Etiología

Hay razones de orden anatómico que explican el gran compromiso de órganos sólidos en traumatismos cerrados en niños. Esto se debe a que son órganos de relativamente mayor tamaño, más superficiales y cuya musculatura abdominal no es tan desarrollada. En el caso particular de los riñones, la jaula torácica es menos rígida, tienen menos grasa peri renal y mantienen lobulaciones fetales en los primeros años lo que, en la etiopatogenia, los hace más proclives a lesionarse.

En cuanto a las lesiones ureterales representa menos del 3% de los traumas genitourinarios ya que el uréter es fino, móvil y flexible y, además, está protegido a proximal por la columna vertebral y los músculos paravertebrales y, a distal, por la pelvis ósea. La mayoría de las lesiones ocurre en su porción proximal. La hiperextensión lumbar es el mecanismo más frecuente. También existe trauma por heridas penetrantes y por iatrogenia en cirugías ginecológicas y endourológicas. De acuerdo con el registro nacional de trauma pediátrico (RNTP) en EE.UU., las principales causas de trauma abdominal en niños se deben a los accidentes en

vehículos motorizados y atropellos en vía pública, con un 29 y 23% respectivamente. Por caídas de altura, juegos y bicicletas un 21%. Traumatismos por armas de fuego blancas constituyen un 13%. En Chile, las cifras son similares.

El hígado y bazo son los órganos más afectados en el abdomen. Los riñones, en el aparato urinario y luego la vejiga. El daño de los uréteres es muy raro en niño, pero en los adultos es más común por el uso de armas de fuego. En las lesiones leves y moderadas no hay diferencia entre riñones, sí en lesiones graves en las que el riñón izquierdo resulta más afectado, habitualmente, debido a trauma esplénico

Clasificación

Según la causa, se clasifican en traumas cerrados (90%) o abiertos, estos son producto del uso de armas de fuego o blancas (10%).

La clasificación internacional de los traumas renales, según la American Association for the Surgery of Trauma (AAST), se gradúa en cinco niveles. Los grados I, II y III corresponden a lesiones leves o moderadas, que tienen muy buen pronóstico. Estas constituyen el 75-80% de los casos. Por su parte, las grado IV y V son lesiones severas, con alto riesgo de complicación, secuelas de función renal o pérdida del órgano y eventual fallecimiento del paciente. Constituyen entre 20-25 % de los casos. (Tabla 1 y esquema 1).

Clínica y evaluación

En politraumatizados debe sospecharse si hay compromiso abdominal, hematomas o erosiones en hemiabdomen superior o regiones lumbares. Según el RNTP, en EE.UU, hasta un 50% de los pacientes con trauma encefalocraneano (TEC) puede morir, y un 20% de quienes presentan traumatismo de tórax tienen asociado serio compromiso abdominal en trauma cerrado. Por otra parte, hasta un 20% de los pacientes que están en evaluación por TEC, con presión arterial normal y Glasgow igual a 10, presentarán traumatismo abdominal asociado.

En un paciente choqueado o con palidez manifiesta, debe descartarse formalmente el trauma renal o de uréteres, con mayor razón si hay hematuria evidente. Mientras más severa sea esta, mayor probabilidad existe de lesión renal grave. Se debe tener especial cuidado con los deportistas puesto que el entrenamiento podría aminorar la gravedad del trauma. Esto se debe a que la compensación hemodinámica, tal vez, ocultaría las manifestaciones precoces de un choque hipovolémico, además de hacer malinterpretar las cifras tensionales y del pulso.

En pacientes con patologías previas como la hidronefrosis, tumores u otras lesiones como hidatidosis, se debe mantener alta la sospecha de trauma, ya que podría haber daño renal importante producto de accidentes de poca energía. Caídas de altura y mecanismos de aceleración/ desaceleración pueden dañar el lumen arterial, por lesión de la íntima, y provocar necrosis renal por isquemia. La hematuria, tal vez esté ausente o sea mínima. Un paciente con masa pulsátil o en expansión de los flancos, que está choqueado y tiene bajo el hematocrito, probablemente tenga una

hemorragia importante, sobre todo en las primeras 48-72 hrs. En cambio, si existe masa en expansión en los flancos, pero no hay caída del hematocrito después de las 48-72 hrs de sucedido el traumatismo, es altamente probable que, lo que tenga, sea un urinoma perirenal.

La tomografía axial computada (TAC) con contraste endovenoso, es la elección en un trauma abdominal. Esta permite evaluar la irrigación renal, sangrado y compromiso de uréteres, además de ver la condición en que se encuentra el resto de los órganos en aquellos pacientes que están inestables y sin diagnóstico preciso. Por su parte, el ultrasonido (US) es de alta sensibilidad y especificidad, pero debe estar asociado a señal Doppler para constatar vasculatura renal. El seguimiento de lesiones renales se puede hacer con bastante fidelidad con US, evitando así sobreexposición a radiaciones y repitiendo la TAC solo en casos particulares.

En pacientes con sangrado activo, está indicada la angiografía renal para confirmarlo y ubicar el vaso lesionado. Este procedimiento permite realizar, por esta misma vía, una embolia terapéutica selectiva.

El cintigrama renal tipo DMSA (ac. Dimercaptosuccinico), a mediano o largo plazo, permite definir el porcentaje de parénquima renal funcional residual.

Tratamiento

Tanto en la experiencia internacional como en la de Chile, se ha visto que el manejo conservador del trauma renal es la elección más común, incluso, en aquellos de alto grado, 4 y 5. En esa misma línea, se estima que sobre el 95% de los pacientes se recuperarán solo con medidas médicas.

Por su parte, en los pacientes inestables, como aquellos que tienen hematomas pulsátiles y en expansión, el manejo no debe ser conservador. Si se cuenta con los recursos, es posible realizar una angiografía y una embolia selectiva con radiólogo intervencionista, lo que tiene un muy buen rendimiento y pronóstico. La cirugía abierta puede ser necesaria para reparar el riñón y las vías urinarias, si se encuentran en una etapa aguda y de inestabilidad hemodinámica, sin embargo, existe una alta probabilidad de que termine en nefrectomía. En casos de exploración abdominal por lesión grave de otro órgano y hallazgo de un hematoma retroperitoneal estable, debe evitarse su apertura, por riesgo de desestabilización de este. Las lesiones por arma blanca y armas de fuego deben ser exploradas.

La revascularización renal, en los mejores centros y con diagnóstico precoz, es de mal pronóstico. En etapas tardías, más allá de 6 hrs de exclusión renal, si es que el paciente está estable, no debe intentarse cirugía puesto que este ya es órgano perdido. La nefrectomía posterior se plantea solo en casos de hipertensión arterial. En pacientes con urinomas se puede intentar drenaje percutáneo con resultados favorables. La instalación de doble J o vía cistoscópica es una alternativa, con muy buen rendimiento y pronóstico.

En las lesiones de uréteres, el manejo dependerá de su grado. Las disyunciones pieloureterales y roturas completas de uréteres requieren tratamiento quirúrgico lo antes posible, una vez se haya estabilizado el paciente. Esto se debe a que las cirugías tardías con fibrosis y acortamiento de cabos hacen más difícil la anastomosis. En

roturas parciales y moderadas, se podría intentar colocar un catéter doble Jo, en algunos casos, realizar una nefrostomía percutánea. La cirugía propiamente tal de lesiones de uréteres debe considerar la reanastomosis pieloureteral, ureteroureteral y otras, en situaciones especiales, como ureterocalicotomías. En casos de uréter corto, la vejiga psoica, el colgajo vesical tipo Boari y la anastomosis transureteral pueden plantearse como solución quirúrgica. Excepcionalmente se puede usar segmento ileal o el mismo apéndice cecal cuando falta uréter, no obstante, la experiencia es limitada.

Pronóstico

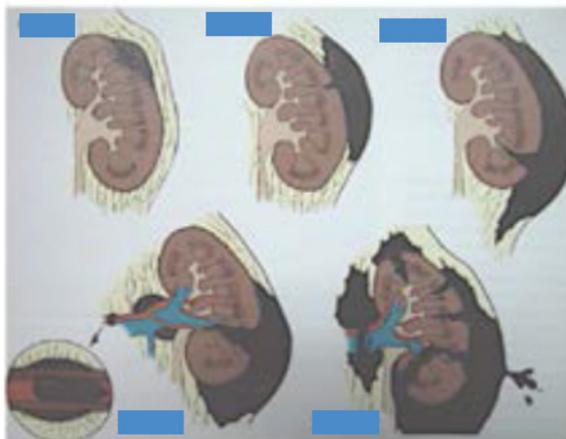
Por lo general, hoy las lesiones renales son de buen pronóstico, en especial las que se manejan más conservadoramente. Existe una excelente evolución de aquellas entre los grados I a III, los que no dejan secuelas importantes y función renal se mantiene conservada. En los grados IV y V el tratamiento tradicional ha demostrado un rendimiento superior al 95% con menos de un 3% de nefrectomías y pérdida de órganos. De todas maneras, la mayoría de los pacientes presentarán una disminución de la función renal y, hasta un 5%, podría desarrollar hipertensión arterial durante el seguimiento.

La mortalidad por trauma renal es muy baja, salvo que existan lesiones graves asociadas a otros sistemas. Por su parte, los ureterales dependerán de las lesiones asociadas y de la magnitud del daño único bilateral.

Tabla N° 1

Clasificación del trauma renal según la AAST

Grado	Tipo de la lesión	Descripción de la lesión
I	Contusión	Hematuria micro o macroscópica, imágenes normales
	Hematoma	Subcapsular, no expansivo, sin daño de parénquima.
II	Hematoma	Hematoma perirrenal no expansivo confinado al retroperitoneo renal.
	Laceración	< 1 cm de profundidad en el parénquima de la corteza renal sin extravasación urinaria.
III	Laceración	> 1 cm de profundidad en el parénquima de la corteza renal sin extensión al sistema colector.
IV	Laceración	Laceración del parénquima que se extiende a través de la corteza renal, la médula y el sistema colector.
	Vascular	Lesión de arteria o vena renal principal con hemorragia contenida.
V	Laceración	Riñón completamente fragmentado (estallido renal).
	Vascular	Avulsión del hilio renal con exclusión renal.



Esquema N^o1. Compromiso anatómico de riñón según la AAST

Lectura Recomendada

1. Ishida Y, Tyroch A, Emami N, Mclean S. Characteristics and management of blunt renal injury in children. *J emerg trauma shock*. 2017;10(3):140–145.
2. Cooper A, Barlow B, Discala C, String D.. Mortality and truncal injury: the pediatric perspective. *J pediatr surg* 1994;29:32–38.
3. Eeg K, Khoury A, Halachmi S, Braga L, Farhat W, Bägli D, et al. Single center experience with application of the alara concept to serial imaging studies after blunt renal trauma in children - is ultrasound enough? *J. Urol* 2009; 181:1834-1840.
4. Fuchs ME, Anderson RE, Myers JB, Wallis MC. The incidence of longterm hypertension in children after highgrade renal trauma. *J pediatr surg*. 2015;50(11):1919-21.
5. Walsh p. Campbell - Walsh Urology, 11 th edition. Capítulo: trauma genitourinario. Editorial Saunders. 2016.
6. Uptodate. Blunt genitourinary trauma: initial Evaluation and Management. Carolina del Norte, Moreira, Bachur. Última actualización: marzo 2017.

Definición

Los tumores esplénicos son poco frecuentes en la población general. El bazo es el órgano linfático más grande del organismo y además de participar en la respuesta inmune primaria contra microorganismos y proteínas extrañas tiene otras funciones. Entre ellas, ser un filtro de la sangre para retirar de la circulación a los eritrocitos defectuosos o senescentes, así como a otras células sanguíneas unidas a anticuerpos. La sangre entra al bazo, se filtra a través de los cordones esplénicos, y se expone a las células inmunológicamente activas.

Clasificación

1. Hiperplasia de las células del sistema retículo endotelial (SRE) o líneas linfoides. Es uno de los principales mecanismos de esplenomegalia. Esto ocurre en varias infecciones sistémicas, en enfermedades autoinmunes (síndrome de Felty, síndrome de Fisher- Evans, lupus eritematoso sistémico) y en tirotoxicosis. Causas infecciosas comunes de esplenomegalia incluyen endocarditis infecciosa, tuberculosis, mononucleosis infecciosa, fiebre tifoidea, histoplasmosis y paludismo.
2. Esplenomegalia congestiva. En la mayoría de los casos resulta de enfermedad hepática, en especial por cirrosis con hipertensión portal (síndrome de Bantý). Hay que recordar que el hígado entre sus múltiples funciones, también es un reservorio de sangre y, cuando la fibrosis hepática progresa, pierde esa función, por lo que la sangre se desvía (fuga) hacia el bazo y otros sitios, aumentando de esta manera la presión en el territorio esplénico. La esplenomegalia secundaria a este mecanismo es, por lo general, asintomática.
3. Anormalidades en la morfología de los eritrocitos. En especial la microsferocitosis hereditaria, talasemias y enfermedad de células falciformes, anemia hemolítica autoinmune y policitemia vera pueden causar atrapamiento de eritrocitos en los sinusoides de la pulpa roja, lo que produce esplenomegalia y anemia. Algunas requerirán esplenectomía en algún momento de su evolución.
4. Hematopoyesis extramedular. Ocurre hematopoyesis esplénica en estados de insuficiencia de médula ósea como en el caso de la mielofibrosis con metaplasia mieloide, mieloptosis y osteopetrosis. En estos casos se encuentra anemia y, en algunos otros, reacción leucoeritoblástica.
5. Esplenomegalia por depósito. La infiltración del bazo por material anormal ocurre en varias enfermedades, como la amiloidosis y varias "enfermedades por

depósito" (Gaucher, Neimann-Pick). La esplenomegalia en estas condiciones con frecuencia se complica por hiperplasia reactiva de los macrófagos de la pulpa roja. Algunas requerirán esplenectomía en algún momento de su evolución.

Causas

Dentro de las causas de presencia de un tumor propiamente tal en el bazo existen:

1. Lesiones no neoplásicas: Tumores vasculares (hemangioma, linfangioma y los con potencial maligno como lo son el hemangioendotelioma y linfangiosarcoma), quistes esplénicos simples y hematomas son las entidades más comunes en esta categoría y que se pueden ver en la población pediátrica con cierta frecuencia, generalmente como hallazgo incidental en algún estudio imagenológico abdominal. Otras causas menos frecuentes incluyen granulomas infecciosos o abscesos por micobacterias, hongos, parásitos (quiste hidatídico), granulomas no infecciosos (sarcoidosis) e infartos. Los infartos esplénicos con frecuencia ocurren en anemia de células falciformes como resultado del bloqueo de los sinusoides esplénicos por los eritrocitos deformes. Otras causas de infartos esplénicos son la esplenomegalia masiva de cualquier etiología, principalmente secundaria a hematopoyesis esplénica, leucemia mieloide crónica y mielofibrosis primaria.
2. Lesiones neoplásicas: Los linfomas (linfoma de Hodgkin y linfomas no Hodgkin) son enfermedades malignas que pueden tener su manifestación primaria en el bazo, pero que se presentan excepcionalmente en la población pediátrica. También el bazo puede ser un foco de asentamientos de otras enfermedades malignas como la Leucemia Mieloide Crónica (LMC), leucemia linfocítica crónica (LLC), leucemia de células peludas (tricoleucemia) y algunas leucemias agudas que son aún más infrecuentes. La esplenomegalia que se acompaña de adenomegalia generalizada es sugerente de Linfoma o LLC. Es muy rara la metástasis en el bazo (2 a 3%). Entre los carcinomas que lo pueden hacer están el de mama, pulmón, colorectal, ovario y melanoma.

Presentación clínica de tumores esplénicos

Dolor en el cuadrante superior izquierdo del abdomen. -Masa Palpable -Compromiso del estado general y alteraciones hematológicas como anemia, trombocitopenia y alteraciones leucocitarias. -Incidental al realizar un estudio imágenes.

Diagnóstico

Lo primordial es la realización de estudio inicial con imágenes, generalmente con ecotomografía y tomografía, que inicialmente orientarán sobre si se trata de lesiones sólidas, quísticas o mixtas; únicas o múltiples y de distribución concéntrica o excéntrica, lo que permite la orientación diagnóstica. En el caso de las malformaciones vasculares, es importante realizar una RM con AR. En aquellas masas de origen linfoide (linfomas)serán necesarios los estudios hematológicos y un mielograma para poder diagnosticarlos. Por último, en los tumores malignos no linfoides (metástasis) se requerirán estudios específicos de la patología de base.

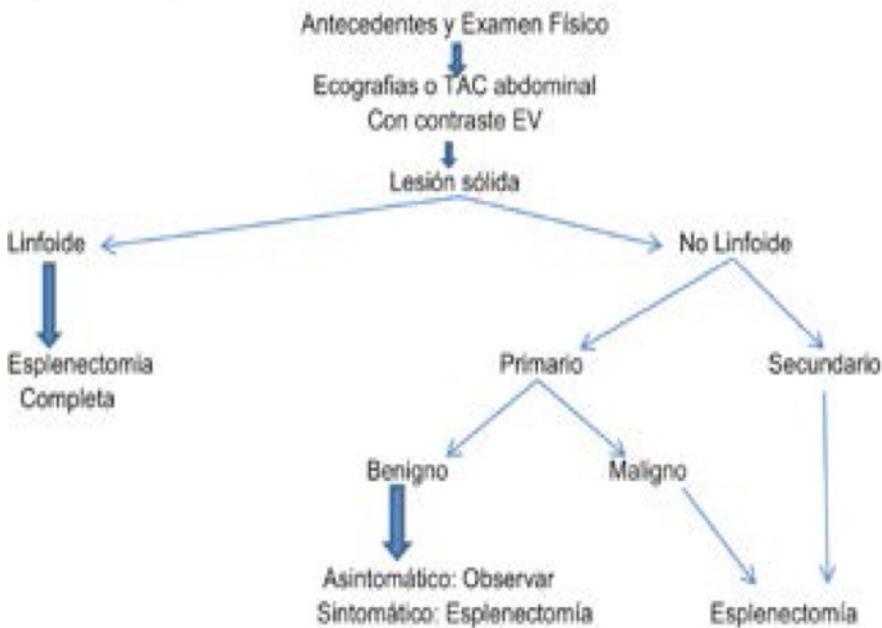
Tratamiento

Dependiendo de la naturaleza de la lesión la conducta puede ser conservadora, con seguimiento imagenológico o, bien, quirúrgica. Esta última abarca desde la extirpación únicamente del tumor, en los casos de lesiones marginales y únicos (esplenectomía parcial), hasta la esplenectomía total en el caso de aquellos difusos o malignos. Mención aparte merece el manejo de los quistes esplénicos simples y las malformaciones vasculares. Si bien ambos son benignos, pueden alcanzar hasta en el 25% de los casos, por lo que, es aconsejable la extirpación de este tipo de lesiones sobre todo si son únicas y marginales, presentan un diámetro superior a los 5 cms y, por otra parte, se observa que tienen riesgo de sangrado espontáneo o secundario a traumatismo menor. En estos casos, se debería planificar una esplenectomía parcial o total, teniendo en cuenta la necesidad de vacunar al niño, antes del procedimiento, con el fin de evitar la sepsis posterior que podría aparecer producto de las bacterias capsuladas.

Pronóstico

En general el pronóstico dependerá del origen de la lesión, y en aquellas neoplásicas también estará implicado el estadio en que se encuentre la enfermedad al momento de su diagnóstico.

Algoritmo manejo de Tumores Sólidos esplénicos:



Clasificación de las masas esplénicas

Masas Sólidas	Masas Quísticas
I.- Linfoides	I.- Primarios o verdaderos
-Hodgkin	-No parasitarios
-No Hodgkin	*Congénitos (Tumores vasculares, quiste simple, hematomas)
	*Neoplásicos
	-Parasitarios
II.- No linfoides	II.- Pseudoquistes
-Benignos (granulomas infecciosos hemangioendotelioma)	-Post traumáticos
-Malignos (sarcomas, metástasis)	-Otros

Lectura Recomendada

1. Santiago A., Escudero M., Alvarez V., Sales C., Hernandez M., Higuero S. Lesiones Focales Esplénicas. Caracterización en RM. Congreso SERAM 2014 / S-0681 <http://posterng.netkey.at/esr/viewing/index.php?module=viewingposter&task=viewsection&pi=124181&ti=411186&searchkey=>
2. Jiménez M., Ais G., Vázquez P., González A., Ortega M. Quistes esplénicos: aspectos clínicos, diagnósticos y terapéuticos. Rev. Esp. Enferm. Dig. vol.97 no.5 Madrid may. 2005. http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1130-01082005000500010.
3. Alkofer B., Lepennec V., Chiche L. Splenic cyst and tumors: diagnosis and management. J Chir (Paris). 2005; 142(1): 6-13.

Definición

No existe una definición estandarizada de tumor abdominal, más allá de masa anormal que ocupa espacio dentro del abdomen. Este capítulo se referirá al tumor abdominal en su sentido más propio para esta sección que es el de neoplasia maligna del abdomen. En él, se hará mención a los 5 más frecuentes en el siguiente orden: neuroblastoma, nefroblastoma, hepatoblastoma, tumores de células germinales, sarcoma.

Etiología

Las neoplasias pediátricas, en sentido general, son causa de defectos de migración de precursores embrionarios (teratoma, neuroblastoma) y/o en genes supresores de tumores (Ej. WT1- Nefroblastoma, p53- Li Fraumeni) o protooncogenes (Ej: N-myc, ALK, RET para Neuroblastoma). Existen, además, varias poblaciones de riesgo de adquirir neoplasias (Beckwith-Wiedeman, síndromes de hemihipertrofia, MEN2, Adenomatosis Poliposa Familiar, Li Fraumeni, exposición a quimioterapia o radioterapia previa, Neurofibromatosis). Por otra parte, hay infecciones que predisponen a adquirir una masa abdominal en pediatría, tales como: EBV-malaria para linfoma de Burkitt, o daño hepático crónico por hepatitis B para carcinoma hepatocelular. Por último, las translocaciones cromosómicas dan origen a proteínas de fusión que son el sello diagnóstico de varios sarcomas (Ej. Translocación 2;13 y proteína PAX3-FOXO1 en rhabdomyosarcoma alveolar).

Diagnóstico

Prenatal: el neuroblastoma y el teratoma sacro coccígeo pueden ser diagnosticado in útero a través de ecografía prenatal, ya sea de manera asintomática o asociado a hidrops fetal (mal pronóstico).

Masa palpable asintomática: es la presentación más común de todos los tumores abdominales, muchas veces encontrada por los padres al bañar al niño o en control pediátrico de rutina. Síntomas: dependen de la localización, tamaño de la masa y metástasis. Pueden ser por alteración de la función del órgano afectado (Ej.: síntomas urinarios y hematuria en rhabdomyosarcoma pélvico), por compresión / invasión de órganos adyacentes (Ej.: Varicocele por compresión de la vena cava en Nefroblastoma), por una función adquirida por el tumor (Ej.: Hipertensión arterial por producción de catecolaminas en Neuroblastoma), o por sus metástasis (Ej.: Metástasis de Neuroblastoma a la piel dan lesiones solevantadas púrpura llamadas "en muffin de arándano").

1. **Neuroblastoma:** masa palpable asintomática. Esta es habitualmente fija en un paciente en malas condiciones generales. La edad clásica es 18 meses. Muchas veces se puede presentar con distrés respiratorio caracterizado por: una marcada distensión abdominal, obstrucción intestinal o urinaria, compromiso

neurrológico por infiltración de la médula espinal, hipertensión por secreción de catecolaminas, hepatomegalia por metástasis hepáticas, lesiones cutáneas “muffin de arándano”, ojos de mapache (compromiso retro orbital), opsoclonus-mioclonus (fenómeno inmunológico), pancitopenia o dolor óseo por infiltración en la medula ósea.

2. **Nefroblastoma:** masa palpable asintomática que, habitualmente, es móvil o balotable y que se presenta en un paciente en muy buenas condiciones generales. La edad clásica de aparición es a los 40 meses para unilaterales y de 30 meses para los bilaterales. Algunos síntomas clásicos que se presentan son: hematuria, dolor dorsal o flanco, hipertensión y fiebre. Otra presentación atípica se da cuando un tumor se rompe después de un trauma.
3. **Hepatoblastoma:** masa palpable asintomática. Se presenta con: dolor abdominal, náuseas/vómitos, fiebre, ictericia, coluria, acolia, prurito, pubertad precoz en niños (si el tumor secreta HCG), bajo peso y, también, síntomas y signos de hipertensión portal.
4. **Tumores de Células germinales:** son muy variables, ya que dependen de su ubicación. Las localizaciones más frecuentes en niños son:
 - El sacro coccígeo: su componente externo es evidente al nacer, como una masa dependiente del coxis, pero que también puede presentarse tardíamente como un tumor pélvico con síntomas obstructivos intestinales o urinarios.
 - Las gónadas: En niñas se presentan como hallazgo asintomático en ecografía o, sintomáticos, al producir una torsión ovárica. También pueden aparecer como una masa palpable que, si crece mucho, podría asemejar el aspecto de una adolescente embarazada. En niños, se diagnostican como masa palpable testicular, que escapa a este capítulo.
 - Rabdomyosarcoma: Son aún más variables porque dependen de la ubicación. Los retroperitoneales se manifiestan como masa palpable o por síntomas obstructivos. Especial mención como tumor abdominal merecen: el vesical que presenta síntomas urinarios y/o hematuria; el biliar que se caracteriza por ictericia obstructiva; el uterino que aparece como una masa pélvica palpable o con sangrado genital precoz.

Estudios

- Ecografía: es el estudio inicial para todos estos tumores y sus objetivos son:
Descartar patología no neoplásica como malformaciones congénitas.
Definir la ubicación, tamaño y dependencia que tienen los órganos con respecto al tumor, Establecer si la lesión es sólida, quística o sólido/ quística,
Observar su tamaño, vascularización e invasión/compresión de los órganos vecinos.
- TC/RM: Siendo la ecografía de gran utilidad es casi de rutina que estos tumores se estudien con imágenes axiales para etapificarlos y para planificar la cirugía.
- TC/RM: Varios protocolos de etapificación preoperatoria exigen la realización de estos exámenes. Tal es el caso de PRETEXT para hepatoblastoma, SIOP en nefroblastoma, INRGSS en la detección de neuroblastoma, COG para tumores de células germinales. La RM gana cada vez más espacio como un estudio alternativo

o complementario a la TC. Estos pacientes requieren a veces años de seguimiento con TC y, en otros casos, de radioterapia para el tratamiento. Por ello, la RM surge como una alternativa libre de radiación. También existen razones específicas en las que la RM es superior a la TC: por ejemplo, en el tumor de Wilms la resonancia tiene la capacidad de analizar lesiones precursoras en el riñón contralateral sano. En hepatoblastoma es superior para etapificar a los pacientes con daño hepático previo. Por su parte, en regiones como la pelvis es claramente superior a la TC. Sin embargo, la gran desventaja de la RM es que en la mayoría de los niños requiere anestesia por la duración del examen.

La inclusión de TC/RM de tórax y cerebro depende de cada tumor y sus sitios de metástasis más frecuentes.

- Marcadores serológicos: ayudan en el diagnóstico patológico, etapificación, seguimiento y pronóstico de estos tumores. Por ejemplo, la AFP está elevada en hepatoblastoma y en el tumor de saco vitelino (tumor maligno de células germinales). Por otra parte, la HCG está alterada en hepatoblastoma y en coriocarcinoma (tumor maligno de células germinales). También la Ferritina cuando tiene un marcador muy elevado representa un mal pronóstico en hepatoblastoma. Así como las Catecolaminas están elevadas cuando aparece un neuroblastoma. Otros marcadores son más inespecíficos: LDH, Ca19.9, CEA.

- Otros: biopsia de la masa, biopsia de medula ósea, PET/CT, cintigrafía. Los que dependen de la histología y etapificación.

Clasificación

Hay muchas maneras de clasificar las masas abdominales: cuadrantes, órgano de origen, etc. En este capítulo se hace énfasis en las neoplásicas:

- Malignas: neuroblastoma, nefroblastoma, hepatoblastoma, tumores de células germinales, sarcomas, linfoma (Burkitt).

- Benignas: teratoma, ganglioneuroma, ganglioneuroblastoma, hemangioendotelioma hepático.

Edad de derivación

La sospecha de cualquiera de estos tumores es causa de derivación o de contacto inmediato con el centro PINDA más cercano con resolución quirúrgica. Esto no impide comenzar su estudio en el lugar de diagnóstico con ecografía abdominal. El resto del estudio se sugiere discutir con el hospital de referencia.

Tratamiento

Todos estos tumores se tratan de acuerdo a protocolos colaborativos multinacionales.

1. **Observación:** por raro que suene, hay neuroblastomas que si reúnen ciertas características, pueden ser observados sin tratamiento con una tasa de sobrevida de 100%. Estos son los neuroblastomas fetales y perinatales (hasta los 6 meses) y los pacientes menores de 18 meses con metástasis al hígado, piel y/o médula ósea (esta categoría se llama MS).

2. **Quimioterapia.** La mayoría de los protocolos, sobre todo los originados en Europa tratan estos tumores con quimioterapia neo adyuvante para reducir el tamaño del tumor y prevenir las complicaciones quirúrgicas. La tendencia general es a disminuir las dosis y ciclos de quimioterapia por la buena respuesta que tienen. La quimioterapia adyuvante también es frecuentemente utilizada en masas abdominales.

3. **Cirugía.** Pese a lo anterior, la cirugía es el único tratamiento efectivo para este tipo de lesiones. Tiene un rol exclusivo en tumores benignos que no responden a quimioterapia como los teratomas maduros, también tiene un rol exclusivo en aquellos que son pequeños y están localizados en pacientes sin factores de riesgo (en neuroblastoma, nefroblastoma y hepatoblastoma). En todos los otros casos, la cirugía será un complemento a la terapia médica. La radicalidad de esta se ajusta de acuerdo con las otros tratamientos disponibles: así, por ejemplo, en neuroblastoma de riesgo intermedio está demostrado que la resección del 50% de la masa tiene la misma supervivencia que una mayor y, es por eso que, no vale la pena arriesgar una complicación quirúrgica por hacer una completa. Por el contrario, en nefroblastoma una resección incompleta requiere de radioterapia postoperatoria que es mórbida en niños. El rol de la cirugía incluye también el trasplante hepático en hepatoblastomas irresecables post quimioterapia y en nefroblastoma bilateral en que se han realizado nefrectomías bilaterales. Como rol más bien experimental en estos tumores se ha usado la laparoscopia para realizar la resección.

1. **Radioterapia.** La radioterapia es habitualmente adyuvante en casos en que la resección quirúrgica ha sido incompleta (ya sea por rotura, margen positivo, ganglios afectados). Completa el control local que produce la cirugía. En casos seleccionados se puede usar braquiterapia en vez de radioterapia externa

2. **Trasplante de médula ósea:** se usa en pacientes con neuroblastoma de alto riesgo que reciben quimioterapia, cirugía, quimioterapia adyuvante mieloablativa, radioterapia y luego TMO.

3. **Otros:** en cirugía hepática hay varios tratamientos que ayudan a completar la resección quirúrgica como embolización portal y quimioterapia intraarterial. También en neuroblastoma la inmunoterapia y cintigrafía terapéutica han demostrado beneficio.

Complicaciones

Preoperatorias: rotura tumoral, sangrado, CID.

Postoperatorias: sangrado, infección, daño e isquemia órganos vecinos, ascitis quilosa, obstrucción intestinal, derrame pleural, insuficiencia renal, insuficiencia hepática.

Pronóstico

Los tumores abdominales pediátricos tienen excelente pronóstico en comparación con los adultos. Sin embargo, varía según el tipo de tumor, la etapificación pre y postoperatoria, la histología y si tiene o no metástasis.

En términos globales, estas son las sobrevividas a 5 años de los tipos mencionados: Neuroblastoma 85%, Nefroblastoma 85%, Hepatoblastoma 70%, Tumores de células germinales >90%, Rabdomyosarcoma 60%. Cabe destacar que la sobrevivida a 5 años es un pobre marcador en niños que tienen una expectativa de vida de 80 años.

Lectura Recomendada

1. Davidoff A. (2008) Pediatric Abdominal Másses. In: Myers J.A., Millikan K.W., Saclarides T.J. (eds) Common Surgical Diseases. Springer, New York, NY.

Definición

Masa neoplásica de la región craneofacial y cervical, excluyendo tumores intracraneales. En la parte de clasificación se abordará el sentido más general de tumor para tratar el diagnóstico diferencial.

Etiología

1. **Linfoma:** 25% de los tumores de cabeza y cuello. El linfoma de Hodgkin se presenta como tumor cervical en el 80% de los casos, el linfoma no Hodgkin en el 10-15%.
2. **Sarcoma:** 20% de los tumores de cabeza y cuello. La histología más frecuente por lejos >50% es rhabdomyosarcoma. Otras histologías en esta región son: fibrosarcoma, tumor de nervio periférico maligno, histiocitoma fibroso, sarcoma sinovial, sarcoma alveolar.
3. **Tumor de tiroides:** 7% de los tumores de cabeza y cuello. Asociado con exposición previa a radioterapia y quimioterapia. Es más común en niñas entre 10-18 años predominando los tumores diferenciados de tiroides (papilar y folicular). Por su parte, en menores de 5 años se ve más frecuentemente en niños, asociado a cáncer medular de tiroides en pacientes con síndrome de neoplasia endocrina múltiple y mutaciones en el protooncogen RET.
4. **Neuroblastoma** (ver capítulo tumores abdomen): 2-5% de todos los neuroblastomas son cervicales como sitio primario, pero es más frecuente que un tumor cervical sea una metástasis en neuroblastoma.
5. **Tumor de células germinales** (ver capítulo tumores abdominales): El 10-15% de estos tumores se ubica en la cabeza y cuello. Ellos son frecuentemente congénitos y corresponden a teratomas.

Diagnóstico

1. **Linfoma:** En general, se presentan en adolescentes, y es raro en menores de 5 años. Aparece como adenopatía no dolorosa, pero puede dar síntomas por compresión. Puede presentar hepatoesplenomegalia, Síntomas B (fiebre, sudoración, baja de peso, solo presente en el 20% de los niños), adenopatías en otros sitios, síntomas de compresión mediastínica (síndrome vena cava superior, tos, disfagia, estridor), anemia hemolítica, púrpura trombocitopénica. El diagnóstico se hace por histología o citometría de flujo, pues no es suficiente la punción por aguja fina. La etapificación se realiza con TAC de tórax abdomen y pelvis.
2. **Sarcoma:** 35% de los rhabdomyosarcomas tienen compromiso de cabeza y cuello. Se presenta como masa de crecimiento progresivo, asintomática, a veces con un leve eritema o reacción inflamatoria circundante. Los síntomas asociados dependen de la localización: órbita-proptosis, nasal-epistaxis,

faríngeo-dificultad respiratoria o odinofagia, parameningeo-compromiso nervios craneanos, etc. El diagnóstico inicial se estudia con ecografía, seguido de etapificación pre quirúrgica (sistema TNM) con imágenes axiales de tórax abdomen y pelvis (TC/RM). El diagnóstico definitivo se realiza con biopsia incisional o excisional de la masa).

3. **Tiroides:** Se presenta como masa en el tiroides aunque puede encontrarse como adenopatía patológica o con síntomas compresivos (Ej.: disfonía por compresión del nervio laríngeo recurrente. Se estudia con hormonas tiroideas (TSH, T4, T3 y calcitonina), además, la ecografía tiene excelente sensibilidad para evaluar el tumor, y descartar una patología benigna (Ej.: quistes foliculares). Ella también es excelente para evaluar si existe enfermedad metastásica ganglionar cervical. Por su parte, la punción por aguja fina es bastante útil en el diagnóstico de carcinoma papilar, pero no debe usarse en menores. También se puede etapificar a los pacientes y asignarles un riesgo de malignidad (clasificación de Bethesda), aunque en los niños tienen una tasa de malignidad mayor que en los adultos.
4. **Neuroblastoma:** Es más común en la zona lateral del cuello. Se presenta como masa cervical asintomática de crecimiento progresivo. A veces, puede estar relacionado con Síndrome de Horner (ptosis, miosis, anhidrosis por compresión de la cadena cervical, Síndrome de ojos de mapache (equimosis periorbitaria). El diagnóstico se realiza con histología por biopsia incisional o excisional y la etapificación con imágenes axiales (TC/RM) además de catecolamina. Ella debe incluir estudio de médula ósea, e imágenes de tórax, abdomen y pelvis.
5. Tumor de células germinales: Se puede diagnosticar en el útero por ecografía prenatal, porque producen un hidrops severo al impedir la deglución de líquido amniótico; o como masa palpable en el recién nacido o lactante.

Clasificación-diagnóstico diferencial

- Infecciosa-inflamatoria: linfadenitis, adenoflegmón, absceso cervical
- Neoplásica: linfoma, sarcoma, neuroblastoma, rhabdomyosarcoma, teratoma
- Malformación congénita: quiste dermoides, quiste del conducto tirogloso, seno/ quiste/fístula branquial, malformación vascular linfática

Edad de derivación

Toda sospecha de neoplasia maligna de la cabeza o cuello es de derivación inmediata a un centro PINDA con resolución quirúrgica. Ello no impide que se realicen exámenes de sangre generales y ecografía en el centro de diagnóstico mientras no retrase la derivación.

Las adenopatías cervicales sospechosas deben derivarse a centros que cuenten con oncólogo y/o cirujano pediátrico cuando son mayores de 2 cm, de crecimiento progresivo, persistentes por más de 4 semanas, induradas y adheridas a planos profundos, localización supraclavicular o triángulo posterior, antecedente de radiación o quimioterapia. Existe la alternativa de dar tratamiento antibiótico empírico. Si la adenopatía no disminuye se debe derivar al paciente.

Tratamiento

1. **Linfoma:** el tratamiento consiste en quimioterapia y en radioterapia para casos seleccionados. La cirugía solo se usa para obtener una muestra de tejido para la biopsia.
2. **Sarcoma:** El rol de la cirugía es la resección completa del tumor con margen negativo preservando la función de los órganos vecinos y sin desfiguración cosmética. Por ello, en cara y cuello, el rol de la cirugía es limitado. El tratamiento adyuvante habitual es quimioterapia y radioterapia según la etapificación postquirúrgica (sistema grupo clínico). El tratamiento de otras histologías es individualizado según su agresividad, quimio-resistencia y radioresistencia.
3. **Tiroides:** El tratamiento es tiroidectomía total, en algunos pacientes con carcinoma papilar y lesiones pequeñas se puede realizar una hemitiroidectomía para evitar los riesgos a largo plazo del uso de reemplazo de hormonas tiroideas. La adición de disección ganglionar depende de la histología, etapificación y hallazgos ecográficos. En pacientes seleccionados con cáncer diferenciado de tiroides de mal pronóstico o metastásicos, se puede usar terapia adyuvante con radio-yodo. Casos especiales son los descendientes de pacientes con cáncer medular de tiroides y neoplasia endocrina múltiple. Si se demuestra que son portadores de la mutación deben someterse a tiroidectomía profiláctica. La estratificación de riesgo y edad en la que se debe llevar a cabo el procedimiento se indica de acuerdo a la mutación específica del gen RET. Esta cirugía podría realizarse desde edades tan tempranas como durante el primer año de edad.
4. **Neuroblastoma:** El tratamiento se decide según la estratificación de riesgo y puede incluir: quimioterapia, resección quirúrgica y radioterapia.
5. **Tumor de células germinales:** Cuando el tumor es de un tamaño significativo, es necesario planificar el nacimiento del paciente en un centro terciario con capacidad de realizar un procedimiento EXIT (ex útero intrapartum treatment) por el riesgo de que el recién nacido no mantenga su vía aérea y sea imposible de intubar. El EXIT consiste en realizar una cesárea, sin clampear el cordón umbilical y controlar la vía aérea ya sea por intubación, fibrobroncoscopía o quirúrgicamente mientras el neonato depende aún de la circulación fetal. En casos en que es imposible controlar la vía aérea a través de las maniobras anteriores, se puede mantener al niño en circulación extracorpórea (ECMO) como puente a su tratamiento definitivo.

Complicaciones

Complicaciones generales de la cirugía de cabeza y cuello son infección, sangrado, hematoma (puede ser grave si comprime la vía aérea), lesión de órganos vecinos.

Complicaciones propias de la tiroidectomía son lesión del nervio laríngeo recurrente con la consecuente disfonía o parálisis de cuerda vocal. Si es bilateral, requiere traqueostomía. Además, puede provocar hipoparatiroidismo iatrogénico con la posible consecuencia de hipocalcemia, es permanente solo en 1% de los casos.

Pronóstico

1. **Linfoma:** si es detectado en estadios tempranos tiene una sobrevida >90%.
2. **Sarcoma:** Es muy variable. Si se realizó resección completa y, si la histología y el sitio fueron favorables, la sobrevida será >85%. En cambio, si la histología no resultó favorable y se ve que tiene metástasis la sobrevida es <40%
3. **Tiroides:** Diferenciado (papilar y folicular) tienen una sobrevida >95%.
4. **Neuroblastoma:** Presentan sobrevida >90%.
5. **Tumor de células germinales:** En general, tiene una sobrevida >95%, pero en los casos que requieren EXIT el pronóstico es más reservado.

Lectura Recomendada

1. Carachi, R. Grosfeld, JL. (eds.), The Surgery of Childhood Tumors

Definición

Los tumores renales en niños son poco frecuentes en la práctica clínica y corresponden en su gran mayoría a nefroblastoma o también conocido como Tumor de Wilms. En el año 1899 Max Wilms lo describe como un tumor de tejido mixto del riñón, con una histología clásica de tipo trifásico con túbulos, blastema y estroma que es derivado de restos del mesodermo embrionario. Afecta a 1 de cada 10.000 RN. Es más frecuente en niños de 3 años y en niñas alrededor de 3 años y medio. En el 80% se desarrolla antes de los 5 años y rara vez después de los 8 años. Su supervivencia global es cercana al 90%.

Etiología

Su origen exacto es desconocido, pero se conocen mutaciones específicas a nivel genético que pueden determinarlo. La alteración del gen *wt1* que se encuentra localizado en el brazo corto del cromosoma 11, está asociado a la aparición de Tumor de Wilms, criptorquidia e hipospadias. Un gen que causa aniridia (*pax-6*) está cerca del gen *wt1* y su alteración puede explicar la asociación entre ambas entidades. También se encuentra asociado a síndrome de Beckwith-Wiedemann, hemihipertrofia y trisomía 18.

Clasificación

Las etapas del tumor de Wilms corresponden a:

Etapa I:

Tumor delimitado y extirpado completamente

- Cápsula renal con superficie intacta
- No hay biopsia previa ni se rompe en cirugía
- Vasos renales no comprometidos
- Margen libre de tumor



Etapa II:

Tumor fuera del riñón, pero extirpado completamente

- Extensión del tumor a la cápsula y/o al seno renal
- Vasos renales fuera del riñón con tumor
- Sin evidencia de tumor en el margen quirúrgico



Etapa III:

Tumor residual en abdomen o pelvis

- Compromiso ganglionar en abdomen o pelvis
- Tumor que invade o se implanta en peritoneo
- Tumor residual en margen quirúrgico
- Tumor no resecado en forma completa
- Diseminación tumoral más allá del flanco



Etapa IV:

Metástasis hematogena o linfáticas fuera de cavidad abdominal

- Pulmón
- Hígado
- Hueso
- Cerebro



**Se recomienda confirmación histológica de las metástasis.*

Etapa V: compromiso renal bilateral al momento del diagnóstico

- Se requiere etapificar cada uno por separado

Clínica – diagnóstico

La manifestación clínica más frecuente es la presencia de una masa palpable y en ocasiones visible a distancia, sobre el abdomen o el flanco. En ocasiones la madre o el médico de familia perciben el aumento de volumen durante un examen de rutina. Otras manifestaciones incluyen la presencia de hematuria macroscópica, dolor abdominal, fiebre e hipertensión. Síntomas como anorexia, astenia, sensación nauseosa y vómitos también pueden estar presentes. En tumores pequeños el diagnóstico puede ser incidental por estudio de ultrasonido por otra causa. La sospecha clínica se debe complementar con imágenes de ecografía abdominal y scanner de abdomen y tórax; esto último en búsqueda de metástasis a distancia. Dentro de los diagnósticos diferenciales de tumores renales, el Tumor de Wilms alcanza hasta el 90%, seguido del tumor de células claras con un 3%, el tumor rabdoide del riñón con un 2%, el nefroma mesoblástico congénito con un 2% y otros como angiomiolipoma, o nefrona multilocular quístico con un 3%.

Edad de derivación

La derivación debe realizarse de forma inmediata. El diagnóstico oportuno y el tratamiento específico para estos tumores deben ser evaluados por un equipo oncológico y quirúrgico entrenado. En Chile, un porcentaje importante de estas patologías tienen garantía explícita en salud (GES) y requieren tratamiento quirúrgico, quimioterapia y, en ocasiones, radioterapia adicional que está predeterminada por protocolo.

Tratamiento

Dado que estadísticamente la lesión tumoral más frecuente es el Tumor de Wilms, el manejo integral del paciente debe ser realizado en un lugar con recursos necesarios para el tratamiento de patología oncológica. Contar con un equipo que pueda realizar la cirugía, quimioterapia y radioterapia. La instalación de un catéter venoso central, por parte de un cirujano, es necesaria para administrar la quimioterapia.

El manejo quirúrgico está orientado a la extirpación del riñón afectado por el tumor, así como los linfonodos regionales, la glándula suprarrenal si está comprometida y las metástasis pulmonares. La biopsia está indicada en aquellos casos en que

la lesión es muy grande, existe compromiso bilateral o compromete estructuras vecinas. En estos casos, se recomienda realizar quimioterapia neoadyuvante, para reducir su tamaño y generar una fibrosis en la periferia que permite una disección más segura, disminuyendo el riesgo de que se rompa. La radiación está indicada desde etapa III en adelante, para mejorar el control local de la enfermedad. El abordaje laparoscópico del Tumor de Wilms ha demostrado ser una alternativa segura, con una duración similar entre abierta y cerrada, con una hospitalización abreviada y con un menor uso de analgésicos en el postoperatorio. La supervivencia general de ambas técnicas es similar, pero se sugiere utilizar el abordaje mínimamente invasivo en tumores pequeños o posterior al uso de quimioterapia.

Una mención especial requiere la diferencia en el manejo americano (NWTS) de este tumor. En este sistema se realiza cirugía como primera medida y dependiendo de su resultado, establece una tipificación tumoral y quimioterapia adyuvante. Por otro lado, la escuela europea (SIOP) realiza quimioterapia neoadyuvante como primera medida y luego de reducir de masa tumoral indica nefrectomía radical.

Indicaciones de cirugía

El manejo quirúrgico en Chile sigue el régimen de la escuela norteamericana con el protocolo del National Wilms Tumor Study (NWTS) que considera la resección tumoral completa, acompañada de cualquier estructura vecina afectada, seguida de quimioterapia adyuvante. Sin embargo, cada vez son más las publicaciones que muestran buenos resultados por vía laparoscópica con quimioterapia previa en casos muy seleccionados.

Complicaciones

A. Pre- operatorias

Hipertensión arterial por compresión de arteria renal o por la producción de renina. En tumores de gran tamaño, con necrosis intratumoral, es posible observar hematuria macroscópica y, en casos severos, ruptura tumoral y siembra intraperitoneal.

B. Post- operatorias

El cuidado postoperatorio de estos pacientes se debe realizar en una unidad de cuidados intensivos pediátricos por el riesgo de hemorragia e hipotensión, junto con el manejo de la analgesia y del equilibrio electrolítico y ácido base que frecuentemente los compromete. Otras complicaciones están relacionadas a la disección del retroperitoneo como hemorragia, daño sobre la raíz del mesenterio y la aparición de ascitis quilosa. En forma tardía, el principal riesgo está dado por la recidiva local. De gran importancia es la disección ganglionar y la toma de muestra de al menos 7 linfonodos del hilio renal y de retroperitoneo para evitar esta complicación.

Pronóstico

El avance en las técnicas quirúrgicas, el desarrollo de quimioterapia y radioterapia complementaria ha mejorado en forma dramática el pronóstico de este tumor. A principios de siglo, la mortalidad superaba el 90% de los pacientes, pero actualmente la sobrevida a 5

años rodea el 90%, independiente de si se realiza un esquema de tratamiento según NWTS o SIOP (Sociedad Internacional de Oncología Pediátrica). Factores de buen pronóstico para este tumor son la edad menor de 2 años, la ausencia de anaplasia, los estadios iniciales. Los factores de riesgo son la presencia de anaplasia difusa, tumores mayores de 500 gramos, compromiso bilateral y pacientes monorrenos.

Lectura Recomendada

1. Wojciech Pietras. Advances and changes in the treatment of children with nephroblastoma. *Adv clin exp med.* 2012; 21(6): 809-820.
2. Spreafico F, Bellani FF. Wilms' tumor: past, present and (possibly) future. *Expert rev anticancer ther.* 2006 feb;6(2):249-58.
3. Honeyman JN, Rich BS, Mcevoy MP, Kbowles Ma, Heller G, Riachy E, et al. Factors associated with relapse and survival in wilms tumor: a multivariate analysis. *J ped surg.* 2012 jun;47(6): 1228-1233.

Tumores testiculares en pacientes prepuberales

*Dr. Carlos Ignacio Calvo
Dra. Paulina Baquedano D.*

Definición y epidemiología

Los tumores testiculares prepuberales se definen como las neoplasias primarias en niños menores de 12 años. Estos últimos difieren de los del adulto, primero, porque las lesiones benignas son más comunes (38 -74%) y, además, porque las malignas tienen un mejor pronóstico. La incidencia es baja (1:100.000) y corresponde a menos de un 1% de los tumores sólidos en niños. La edad más frecuente de presentación es entre los 12 y 24 meses de edad.

Factores de riesgo

La criptorquidia es el factor de riesgo más relevante tanto por su prevalencia como porque otorga un riesgo relativo mayor de 4-6 veces, el que solo baja a 2-3 veces luego del descenso testicular y orquidopexia. Por otra parte, estos tumores se han asociado a niveles elevados de estrógenos maternos, bajo peso de nacimiento y a ictericia neonatal. Los trastornos del desarrollo sexual (TDS), sobre todo los pacientes hipovirilizados o que padecen una disgenesia gonadal tienen una predisposición a tumores como el gonadoblastoma. Los niños con TDS y cromosoma Y (+) presente tienen el mayor riesgo, que alcanza hasta 35% para gónadas intraabdominales. El tener un familiar directo con cáncer de testículo antes de los 40 años se ha visto asociado con un OR 2.5. La presencia de microcalcificaciones en la ecografía es un hallazgo común (2.4%) y no se ha asociado a mayor riesgo, salvo en los casos de hombres infértiles con testículos atróficos.

Histología

Se pueden clasificar en tumores de la línea germinal, del estroma gonadal y paratesticulares. Según el registro de la Academia Americana de Pediatría, las dos histologías más frecuentes en los niños son el tumor de saco vitelino (TSV), también llamado tumor del seno endodérmico o carcinoma embrionario juvenil (62%) y el teratoma (23%). Se debe tomar en cuenta que estos registros podrían tener un sesgo y no incluir a todas las lesiones benignas. Otras formas menos frecuentes son los tumores estromales inespecíficos, quistes epidermoides, tumor de células de la granulosa, de células de Leydig, de células de Sertoli, gonadoblastoma, etc. Otros trabajos multicéntricos difieren de esta distribución y muestran que el teratoma es el más frecuente (48%) y el TSV solo representa el 15%, según esta evidencia, el 74% de los tumores serían benignos.

Presentación y evaluación diagnóstica

La presentación más frecuente es como una masa testicular indolora (figura 1). Es clave, al momento del examen, que el ambiente y las manos del médico estén tibias y el niño esté relajado para evitar la contracción del dartos puesto que dificulta la palpación testicular. El 15-20% se presenta asociado a hidrocele. Los pacientes

con tumores hormonalmente activos pueden consultar por pubertad precoz, hiperandrogenización o ginecomastía. En algunos casos más raros, el tumor puede generar una torsión en un testículo no descendido y manifestarse como abdomen agudo. El diagnóstico diferencial es amplio, incluyendo neoplasias hematológicas (linfoma, leucemia), epididimitis, lesiones benignas del epidídimo, hernia inguinal e hidrocele. Por otro lado, existen los tumores paratesticulares, tanto benignos como el lipoma, hemangioma y leiomioma; como malignos como el rabdomiosarcoma del cordón. La edad de presentación varía según el tipo de tumor, por ejemplo, el TSV y el teroma son más comunes en los primeros 2-3 años de vida, mientras que, el de células de la granulosa es el más frecuente en neonatos. Por su parte, el de células de Leydig se presenta entre los 5 y 10 años.

La ecografía es el examen de elección para confirmar la sospecha diagnóstica, con una sensibilidad cercana al 100%. Sin embargo, esta no es capaz de distinguir con seguridad una lesión maligna de una benigna. El teratoma se ve como una masa heterogénea, que puede contener zonas tanto quísticas como sólidas, además de calcificaciones (elementos óseos) y otras refringentes debido al contenido adiposo. Los quistes epidérmicos tienen una apariencia como “cáscara de cebolla” con capas hiper e hipocogénicas que se alternan. Los TSV suelen verse como lesiones bien delimitadas, pero heterogéneas, vascularizadas, y que pueden tener zonas de hemorragia y necrosis.

La evaluación serológica de alfa fetoproteína (AFP) es clave para el enfrentamiento. Esta es producida por los TSV (92% la tiene mayor a 10 ng/ml), por el hígado y el intestino normal, en cambio, el teratoma no la produce. La evaluación de este marcador se debe hacer con cautela dado que los menores de un año tienen niveles fisiológicamente elevados. Por ejemplo, un recién nacido puede tenerlos tan altos como 50.000 ng/ml. Se ha visto que un niño mayor a 6 meses con teratoma siempre presenta AFP menor a 100 ng/ml. En la práctica, un paciente con tumor testicular y AFP elevada para su edad es altamente sospechoso de SV, por lo que no se debería considerar una cirugía conservadora. La BHCG, a diferencia de los adultos, no es de utilidad.

Etapificación

La mayoría de los tumores testiculares se diagnostican localizados (>85%). En el caso del TSV, el lugar de metástasis más frecuente son los pulmones, con hasta un 20% de compromiso al momento del diagnóstico. Cuando se sospecha malignidad, se debería estudiar con TAC de tórax, abdomen y pelvis. En algunos centros, se utiliza la RNM para evitar la radiación ionizante. La etapificación se basa en el Children Oncology Group Staging System (tabla° 1)

Tratamiento

Depende fundamentalmente de la sospecha de malignidad. El tratamiento estándar es la orquiectomía radical por vía inguinal, con clampeo de cordón espermático (figura 2); a menos que los hallazgos sugieran benignidad. Es importante destacar que el teratoma en niños prepuberales tiene un comportamiento invariablemente benigno. En el caso de sospecharlo, por ecografía sugerente y AFP normal, se

realiza una orquiectomía parcial o tumorectomía con biopsia rápida que confirme la sospecha. En el caso de que sea un teratoma, pero el resto del parénquima ya tiene cambios puberales, se debe enfrentar como un paciente post puberal y, por lo tanto, completar la orquiectomía radical.

De sospecharse malignidad (TSV), el tratamiento es la orquiectomía radical inguinal. Dado que las metástasis son más frecuentes en el pulmón, el rol de la linfadenectomía lumboaórtica es limitado a masas retroperitoneales residuales o pacientes con marcadores elevados post quimioterapia. Los niños que han sido operados por vía escrotal requieren exploración inguinal con resección del cordón hasta el anillo inguinal profundo, pero no necesitan hemiescrotectomía de rutina. A partir del estadio II, los pacientes deben ser tratados con agentes quimioterapéuticos basados en platino (el esquema habitual es bleomicina, etoposido y cisplatino).

Los tumores de la granulosa y de células de Leydig, raramente tienen un comportamiento maligno, por lo que se tratan con orquiectomía parcial. Los tumores de células de Sertoli, a diferencia de los previos, pueden comportarse en forma maligna, por lo tanto, deben ser manejados con cirugía radical. Los pacientes mayores de 5 años, o con factores de riesgo a la histología, debieran etapificarse y tratarse según los hallazgos. En el caso del gonadoblastoma, que aparece en pacientes de fenotipo femenino con cariotipo XY, la recomendación es realizar gonadectomía bilateral preventiva.

Seguimiento y pronóstico

Las series de pacientes con teratoma operados tanto con orquiectomía radical como cirugía parcial, muestran ausencia de recurrencia o de atrofia testicular a 7 años plazo, por lo que estrictamente no requieren seguimiento oncológico.

Los pacientes con TSV se siguen con AFP y radiografía de tórax cada 2-3 meses además de TAC de abdomen y pelvis o RNM cada 3-4 meses. Luego de los primeros 2 años de seguimiento se pueden espaciar los controles. La tasa de recurrencia es del 20%, pero tienen una buena respuesta a la quimioterapia. La supervivencia, pese a presentarse con metástasis, es excelente dada la alta adherencia a la quimioterapia. La sobrevida a 5 años es cercana al 99%.



Figura 1. Masa testicular que orienta a masa tumoral



Figura 2. Clampeo vascular por vía inguinal previo a cirugía testicular

Tabla N° 1

Etapificación de tumores testiculares según Children Oncology Group Staging System.

ETAPA	CARACTERÍSTICAS
I	Tumor limitado al teste, resecado por vía inguinal. Si se resecó por vía escrotal, debe tener re-resección hasta anillo inguinal profundo con borde negativo. Marcadores postoperatorios negativos.
II	Enfermedad microscópica residual. Marcadores postoperatorios positivos. Ruptura del tumor. Biopsia escrotal previa.
III	Ganglios retroperitoneales, más de 4 cm se considera metástasis. Si tienen entre 2-4 cm requieren biopsia.
IV	Metástasis a distancia

Lectura Recomendada

- 1. Ferrer F. Pediatric urologic oncology: bladder and testis. En: wein a, kavoussi I, novick a, partin a, peters g, editores. Campbell - walsh urology. Capítulo 156, 3582-3598.e5, 11ª ed. Elsevier; 2016. P. 3582-3598. Elsevier.**
- 2. Ahmed Hu, Arya M, Muneer A, Mushtaq I, Sebire NJ. Testicular and paratesticular tumours in the prepubertal population. Lancet oncol. 2010 may;11(5):476-83.**

Definición

Las lesiones caracterizadas como aumento de volumen intravesical son infrecuentes en la población pediátrica, sean estas benignas o malignas. Con excepción del rabdomiosarcoma, casi la totalidad de las masas vesicales corresponden a tumores benévolos.

Etiología

Algunas lesiones de la vejiga pueden ser secundarias o estar asociadas a condiciones previas como infecciones, cálculos, trauma o respuesta postquirúrgica (adenoma nefrogénico, adenocarcinoma).

Los casos de rabdomiosarcoma suelen ser esporádicos, pero algunos se asocian a ciertos síndromes genéticos como Li-Fraumeni, neurofibromatosis tipo 1, neoplasia endocrinas múltiples (NEM) tipo 2A.

Diagnóstico

Las lesiones vesicales pueden corresponder a hallazgos de exámenes ecográficos solicitados por causas no urológicas. Sin embargo, la mayoría de los pacientes presenta síntomas urinarios generales como disuria, frecuencia miccional, hematuria, incontinencia o dolor en hipogastrio.

La primera línea de estudio diagnóstico es la ultrasonografía. En casos de sospecha de tumor maligno, debe complementarse el estudio con exámenes más complejos como tomografía computada o resonancia magnética para caracterizar la localización y diseminación de la lesión, así como también para evaluar eventuales complicaciones asociadas (ej. Linfadenopatías, dilatación de tracto urinario alto).

El diagnóstico definitivo es por estudio histológico, habitualmente de una pieza reseca mediante cistoscopia.

Clasificación

Los tumores vesicales pueden clasificarse según su origen histológico en: epiteliales, uroteliales, mesenquimales o neuroendocrino). También es posible dividirlos según su comportamiento.

Benigno

- Adenoma nefrogénico: de mayor predominio en niñas, se presenta habitualmente con hematuria y síntomas irritativos. No hay reportes de malignización en pacientes pediátricos, pero tiene alta tasa de recurrencia. Se trata de una lesión papilar y su tratamiento es la resección endoscópica.
- Malformaciones vasculares de predominio venoso, en general, se observan

mediante cistoscopia en pacientes con síndrome de Klippel-Trenaunay o síndrome de Proteus, ahí aparecen como lesión solitaria o difusa. Dependiendo de su extensión pueden tratarse mediante ablación con láser o, infrecuentemente, con cistectomía parcial.

- Tumor inflamatorio mioblástico: lesión invasiva local que se asemeja al rhabdomyosarcoma, del cual se puede diferenciar solo por histología.
- Neurofibroma: tumor benigno de la vaina nerviosa

Maligno

- Neoplasia papilar urotelial de bajo potencial maligno (PUNLMP – Papillary Urothelial Neoplasm of Low Malignant Potential): lesión benigna que puede encontrarse con cierta frecuencia en la población pediátrica. En general, se presenta solitaria y es difícil de distinguir de los carcinomas uroteliales por su aspecto. Tiene una tasa de recurrencia de 35% y el 11% de ellos crece si no son resecaados.
- Carcinoma uracal: lesión casi exclusiva de pacientes adultos. Aparentemente está asociada a persistencia de uraco sintomático (infecciones recurrentes) durante la infancia.
- Adenocarcinoma y carcinoma de células escamosas: neoplasias descritas en pacientes con antecedentes de extrofia vesical con ampliación (adenocarcinomas) o con exposición prolongada de la mucosa o cálculos vesicales a repetición (carcinoma de células escamosas). Estudios recientes sobre cáncer en ampliación vesical han evidenciado que si bien la incidencia es mayor, ocurren a largo plazo en pacientes fumadores o trasplantados renales con inmunosupresión.
- Carcinoma de células transicionales: muy común en la población adulta (en asociación a exposición a cigarrillo), es extremadamente rara en la población pediátrica. Puede verse con mayor frecuencia en pacientes con síndrome de Costello.
- Rhabdomyosarcoma: en menores de 15 años representa el 4-8%, siendo la lesión más frecuente en este grupo. Se ve más en varones con una edad de presentación promedio a los 4 años. Al momento del diagnóstico aproximadamente el 10-20% de los pacientes pueden presentar metástasis

Edad de derivación

La derivación al especialista debe ser ante la sospecha clínica, sin importar la edad del paciente. Sin desmedro de la derivación, debe considerarse la posibilidad de realizar exámenes de confirmación diagnóstica mediante imágenes.

Tratamiento

En general el tratamiento de los tumores vesicales es quirúrgico. Dependiendo de las características, podrá realizarse mediante ablación con láser (hemangiomas) o resección parcial o total, por vía endoscópica, si el tamaño de la lesión lo permite.

Dada la buena respuesta de gran parte de estos tumores, tras la confirmación diagnóstica y dependiendo del lugar comprometido, pueden tratarse con quimio o radioterapia antes de considerar necesidad de resección quirúrgica.

Indicaciones de cirugía

En general, ante un tumor vesical debe considerarse la resección, ya sea parcial o total dado que el diagnóstico definitivo depende del estudio histológico. Por otro lado, en los casos de lesiones pequeñas la resección de esta puede ser diagnóstico y terapéutico a la vez.

Complicaciones

- Preoperatorias: los hemangiomas habitualmente causan hematuria, pero es raro que esta sea masiva y conlleve shock hipovolémico. En el infrecuente caso de lesiones de gran volumen puede haber obstrucción y dilatación de las vías urinarias altas.
- Postoperatorias: la función de la vejiga puede verse afectada en pacientes sometidos a resección del tumor, radioterapia y quimioterapia. Ellos pueden presentar menor capacidad vesical y síntomas irritativos. Los pacientes tratados con quimio y radioterapia tiene un riesgo 6 veces mayor, en comparación a la población general, de desarrollar un segundo neoplasma maligno.

Pronóstico

En general, el pronóstico de los pacientes de tumor vesical es bueno. Incluso para aquellos malignos, más característicos de la población adulta debido a que tienen un comportamiento menos agresivo cuando se presentan en la infancia, por lo que se ven más favorables.

El pronóstico de los niños con rabdmiosarcoma es variable (tasas de sobrevida a 5 años que fluctúan entre 50-85%) y dependerá tanto de la edad del paciente, como del tipo de tumor, su tamaño y la presencia de metástasis.

Lectura Recomendada

1. Ferrer FA. *Pediatric Urologic Oncology: Bladder and Testis*. En: Wein AJ, Kavoussi LR, Partin AW, Peters CA, editores. *Campbell-Walsh Urology*. 11ª ed. Philadelphia: Elsevier; 2016. P. 3582-3589.

2. Shelmerdine SC, Lorenzo AJ, Gupta AA, Chavhan GB. *Pearls and Pitfalls in Diagnosing Pediatric Urinary Bladder MASSES*. *Radiographics*. 2017;37(6):1872-1891.

El Desafío de la Gente Joven

El concepto de Salud del Adolescente (10 – 19 años), referido este como un período caracterizado por cambios físicos y psicológicos, surge en las últimas 2 a 3 décadas, pero recién alcanzó importancia real al inicio de este siglo. Sin embargo, y a pesar de que, por ejemplo, en América Latina un 20% de los pacientes en hospitales pediátricos corresponden a adolescentes y un 3% es mayor a 18 años, aún no existen políticas públicas de salud dirigidas a este grupo etario y menos dirigidos a grupos específicos como los que tienen enfermedades urológicas.

Los pacientes pediátricos crónicos con patologías como asma, desórdenes endocrinológicos, alteraciones quirúrgicas y urológicas, entre otros, son un gasto para el sistema; gasto que el “mundo adulto no quiere asumir”. Países como USA detectaron que su inversión anual en familias con adolescentes es cercano a US\$ 20 billones.

Otros problemas del sistema actual en el que los jóvenes son “traspasados” por medio de una “interconsulta” a médicos de adultos son;

1. Los médicos de adultos no logran un cabal entendimiento de la condición de sus nuevos pacientes, y son pocos los países que tienen especialistas adolescentólogos, menos en urología.
2. El joven y su familia no están familiarizados con el nuevo entorno e intentan regresar donde su médico y centro pediátrico tratante, lo que provoca el abandono del tratamiento.
3. El médico pediátrico no “deja ir” a sus pacientes
4. El concepto “policlínico de transición” no es un término que genere adherencias, es de corto plazo, incluso, algunos lo consideran peyorativo.

En definitiva, la salud de los adolescentes y jóvenes hoy es un tema primordial para el progreso social, económico y político de cualquier país desarrollado. Por ello, se deben crear nuevas políticas de salud y orientar a los grandes centros clínicos a trabajar en pos de la salud y el bienestar de estos jóvenes.

Patologías nefro-urológicas de la “gente joven”

Treinta años han pasado desde el nacimiento del término “urología adolescente” y las necesidades e intereses siguen evolucionando. El objetivo de la urología pediátrica, en sus orígenes, era la sobrevivencia del paciente. Luego, fue cuidar la función renal y vesical. Actualmente, el desafío es lograr calidad de vida basada en la función urinaria, sexual y/o reproductiva.

Las enfermedades urológicas de la “gente joven” son tan variadas como vejiga neurogénica, alteración del esfínter urinario, extrofia de cloaca y vesical, Síndrome

de Prune Belly, valvas de uretra posterior, trastornos del desarrollo sexual (TDS), hipospadias, falla renal que por múltiples motivos puede derivar en trasplante e, incluso, a esta lista se suman otras patologías más simples.

La mayoría de estas condiciones generarán visitas reiteradas al hospital, cicatrices postoperatorias, necesidad de cateterización y posibles re-intervenciones. A partir de los 13 años, un 34% de los pacientes requerirán de una nueva cirugía; por ejemplo, la reparación de perforación vesical (8%). Por otro lado, al ir creciendo y evolucionando, la patología y condición también puede cambiar lo que puede aumentar el estigma social asociado y las barreras para vivir una vida normal.

La calidad de vida de estos pacientes es directamente proporcional al grado de continencia e independencia social. Su mayor anhelo es poder vivir de forma independiente, ser capaces de desarrollarse y contribuir a la sociedad. De hecho, un 65% de ellos logra tener una profesión.

Sin embargo, están familiarizados con la vida que llevan y con el centro pediátrico al que asisten y les asusta irse

A. El Adolescente con Espina Bífida

Estos pacientes presentan cambios y posibles alteraciones urológicas como:

- Aumento de la capacidad cistomanométrica total.
- La presión vesical y la resistencia de vaciamiento tienden a aumentar en la pubertad, pudiendo alterar la función renal. Esto tal vez se puede deber al crecimiento prostático en el hombre y a la estrogenización uretral en las mujeres.
- Puede aparecer anclamiento medular que provoca cambios en la continencia urinaria. Por ello, es necesario un reconocimiento precoz y el manejo adecuado de estos cambios.

En relación con complicaciones postquirúrgicas a largo plazo, los pacientes con ampliación vesical pueden desarrollar acidosis metabólica hiperclorémica, cálculos vesicales (50%), neoplasias (1,5%) e, incluso, perforación del reservorio intestinal, constituyéndose una emergencia médica con una mortalidad cercana al 25%.

La sexualidad y fertilidad es tema poco conversado en el mundo pediátrico. Sin embargo, cerca de un 70% de los pacientes entre los 16 y 25 años tiene el deseo de iniciar actividad sexual, pero su constante miedo frente a la incontinencia de orina y la autoimagen produce que solo la mitad lo logre de manera satisfactoria. Actualmente, mujeres con espina bífida pueden lograr el embarazo y, en caso de necesidad de cesárea, el urólogo debe estar acompañando para velar por la reconstrucción urinaria realizada durante la infancia.

B. Trastornos del Desarrollo Sexual

Este es grupo de pacientes con desarrollo atípico en su sexo fenotípico, cromosómico o gonadal. Por lo general, su diagnóstico es al nacer e implicará tratamientos médicos y/o quirúrgicos de larga data. Hoy es un tema en evolución y existen más preguntas que certezas acerca de la identificación del género, fertilidad, sexualidad

e, incluso, posibles neoplasias. Por otro lado, la tendencia actual promueve la mínima intervención para evitar cirugías genitales “innecesarias” lo que, de todas maneras, va a cambiar el manejo de estos futuros adolescentes, aumentando el desafío ya existente.

Policlínico de Gente Joven

En muchos centros estos jóvenes no tienen un espacio especializado de atención, debido a que son referidos desde la pediatría e incomprendidos en la urología del adulto. Para ellos, este momento de sus vidas es crucial, por lo que requieren de más apoyo puesto que están reafirmando su personalidad, su confiabilidad y experimentados fenómenos tales como la sexualidad. Todo esto hace que necesiten sentirse acompañados durante este tiempo.

Este policlínico ha sido creado en varios países con el objetivo de lograr un traspaso de pacientes urológicos complejos desde el servicio pediátrico-adolescente hacia el de adultos de una manera paulatina, acogedora, eficiente y evitando al máximo las posibles complicaciones en sus vidas. Si bien suena atractivo, su real éxito está en duda a nivel mundial. La experiencia del equipo de urología pediátrica del Hospital Exequiel González Cortés lamentablemente no ha sido distinta. El año 2010 se creó un policlínico de transición que, en la actualidad, aún no logra ser parte integrada de los programas del área Sur.

Una de las propuestas actuales para mejorar este sistema es la idea británica de “Ready, Steady, Go” (RSG). Aquí se plantea que este proceso debe iniciarse en la pre adolescencia (11 a 12 años) y así preparar en forma adecuada a los futuros adultos jóvenes, sus familias y médicos tratantes. El programa propone 3 etapas:

Las dos primeras (Ready-Steady) buscan trabajar en el conocimiento personal y familiar de la patología del paciente. Su foco está en promover que ellos puedan hablar por sí solos, conversar e interesarse por temas como estilos de vida saludable, salud sexual y reproductiva y vocaciones. Finalmente, la atención se centra enseñar al paciente y a sus familias el concepto de transición.

La tercera etapa de RSG es la más difícil, ya que implica tener un policlínico conjunto de especialidades hecho para gente joven. Este debe iniciarse en los hospitales pediátricos, permitiendo que el paciente y el equipo adulto se conozcan en la “casa” del adolescente para que, después de un tiempo, puedan seguir en el hospital de adultos, acompañados por el equipo pediátrico. Esta compañía debiera extenderse hasta que las confianzas y dudas entre ambos se hayan disipado. Una vez resuelta esta etapa, podría seguir al cuidado del urólogo de adulto.

El concepto de policlínico de gente joven se está adoptando desde la experiencia australiana. Esto se debe a que los términos “adolescente”, “transición”, “crónicos” y otros similares, generan rechazo en los jóvenes puesto que se sienten discriminados al asistir a estos centros. Esto genera abandono del tratamiento y futuras complicaciones. En cambio, el uso de este nuevo término motiva aún más a que el equipo sea multidisciplinario, ofreciendo mayor apoyo y ayuda a los jóvenes y no solo a los pacientes urológicos.

Con todo lo expuesto, lo ideal sería que el policlínico funcionara en un espacio físico distinto en el que se cubran las necesidades específicas de estos pacientes.

Conclusiones

La creación de centros y/o policlínicos de gente joven especializados en el tema de los adolescentes ha demostrado ser uno de los mejores métodos para lograr la adhesión de este grupo de pacientes a los programas propuestos, lo que es de vital importancia para ellos y su salud presente y futura. Debe ser un esfuerzo activo entre: el joven, la familia, los centros pediátricos y los de adultos, en el que todos se preparen para este proceso. Los primeros, asumiendo que no estarán siempre en un lugar y, los segundos, formando gente especializada en este tema. Este trabajo en conjunto de patologías de baja frecuencia y alta complejidad urológicas, permitirá ganar experiencia y conocimiento para el manejo de futuro.

Lectura Recomendada

1. Woodhouse CR1, Lipshultz L, Hwang K, Mouriquand P, Creighton S. Adult care of children from pediatric urology: part 2. *J Urol.* 2012 Sep;188(3):717-23.
- 2 Wood D. Adolescent urology--a specialty in development. *BJU Int.* 2012 Dec;110(11):1575-
- 3 Creighton SM, Wood D. Complex gynaecological and urological problems in adolescents: Challenges and Transition. *Postgrad Med J.* 2013 Jan;89(1047):34-8.
- 4 Yankovic F. Desafíos Urológicos en la Transición de Pacientes Pediátricos hacia la Adul- tez. *Rev Medica CLC,* 2018

Definición

La valva de uretra posterior (VUP) es una membrana congénita en la uretra posterior que podría causar obstrucción y consiguiente daño en el tracto genitourinario proximal, generando secuelas funcionales en grado variable desde mortalidad neonatal hasta disfunciones vesicales y enfermedad renal crónica terminal (ERC).

Es una patología propia de los hombres, con una incidencia reportada en 1 de cada 4000

- 6000 nacidos vivos y representa el 10% de las obstrucciones urinarias con diagnóstico antenatal.

Fue descrita y clasificada por Hugh Hampton Young en 1919 con una mortalidad cercana al 100% al principio del siglo 20, lo que ha disminuido a 0.3%, sin embargo, aún presenta una gran proporción de pacientes con enfermedad renal crónica.

Etiología

Se desconoce su etiología. No hay un patrón de herencia bien definido, pero se han asociado varios genes y existen casos en hermanos, gemelos e hijos.

Como resultado de embriogénesis anormal en la confluencia del conducto mesonéfrico y el seno urogenital existiría una obstrucción que llevaría a alteraciones en el desarrollo de todo el tracto genitourinario (7-8 sem). La vejiga por presentar altas presiones de almacenamiento y micción, genera hipertrofia e hiperplasia del detrusor lo que la engrosa y da escasa distensibilidad, además de alteraciones de la inervación. La uretra prostática se distiende y adelgaza y el cuello vesical está generalmente hipertrofiado y abierto. Los uréteres pueden estar dilatados, con pared engrosada y débil peristaltismo, lo que se puede mantener a pesar de aliviar la obstrucción. Puede o no haber reflujo vesicoureteral (RVU) y, a nivel renal, puede haber daño por displasia en grado variable producida por las altas presiones durante el desarrollo renal o por embriogénesis anormal. Generalmente es irreversible. Si la presión postnatal persiste elevada, puede seguir provocando daño renal por lo que es importante un tratamiento precoz.

Clasificación

La clasificación inicial de Young si bien sigue siendo la más utilizada no tiene relevancia clínica.

- **Tipo I:** 95% de los casos. Las valvas nacen del Verumontanum hacia anterior. El grado de obstrucción es variable.
- **Tipo II:** Se origina del Verumontanum, corre por la pared uretral posterior hasta el cuello vesical. Actualmente no se consideran valvas, sino hipertrofia muscular.
- **Tipo III:** 3-5% de los casos. Es un diafragma separado del Verumontanum.

Edad de derivación

Se debe derivar apenas haya sospecha diagnóstica; al ser prenatal para consejería y nacer en un centro alta complejidad que cuente con neonatología, nefrología y urología pediátrica

Clínica y diagnóstico

En el 80% es con ecografía prenatal durante el 2do o 3er trimestre, visualizando hidroureteronefrosis bilateral y vejiga permanentemente distendida (megavejiga). Cuando la uretra posterior se ve dilatada (signo del ojo de la cerradura) también es muy probable que exista VUP. El diagnóstico de dilatación urinaria más precoz (< 24 semanas) es de peor pronóstico, especialmente asociado a oligohidramnios. También son de mal pronóstico riñones ecogénicos y pared vesical engrosada. Puede existir ascitis urinaria y urinomas perinefríticos, ambos mecanismos de liberación de presión y, en general, de mejor pronóstico.

Un RN severamente afectado puede presentar síndrome de Potter, con facie característica, deformidades esqueléticas e hipoplasia pulmonar que tiene muy mal pronóstico postnatal.

En el período neonatal se puede presentar como obstrucción al flujo de salida urinaria o como enfermedad renal crónica (ERC). Es un neonato que se alimenta pobremente, irritable y con alteraciones en el crecimiento. El chorro miccional puede ser débil y la vejiga y riñones pueden ser palpables.

Más tardíamente puede ser con infección del tracto urinario (ITU), ERC que se manifiesta como talla baja o síntomas miccionales (micción prolongada) y, ocasionalmente, se encuentra en el estudio de hematuria y/o incontinencia urinaria.

Estudio postnatal

- **Ultrasonografía:** Existe Hidroureteronefrosis, a veces unilateral, engrosamiento y pseudodivertículos de la pared vesical, con o sin residuo miccional. Ocasionalmente se observa urinoma perinefrítico, ascitis y/o uraco permeable.
- **Uretrocistografía miccional:** sería el diagnóstico definitivo, permite visualizar la uretra posterior dilatada, un prominente cuello vesical, vejiga irregular con trabeculaciones, divertículos y RVU en 40 a 60%.
- **ELP,** creatinina y nitrógeno ureico. Se debe solicitar estudio seriado dado que durante las primeras 48-72 horas la creatinina refleja los niveles maternos.
- **Cistoscopia:** Permite ver directamente las valvas, uretra posterior, cuello y vejiga hipertróficas y trabeculadas.

Tratamiento

La derivación vésico-amniótica durante el embarazo tiene un rol limitado en el manejo de las VUP. Presenta morbilidad materna y fetal y, además de problemas técnicos como desplazamiento. Su real aporte a mejorar la función renal es cuestionable.

En el recién nacido hay que drenar la vía urinaria precozmente ya que previene que la función renal empeore. Para eso lo ideal es instalar sonda uretral, teniendo cuidado de que llegue a la vejiga y no se quede en la uretra posterior dilatada.

La cistoscopia no es una urgencia. Sirve para diagnóstico, así como ablación endoscópica de las valvas. Hoy, gracias al instrumental miniaturizado se hace incluso en prematuros. Los velos se inciden endoscópicamente a las 12, 4 y a las 8 con electrocorte o bisturí frío. El descenso de la creatinina post desobstrucción es un factor pronóstico de la función renal. Se puede hacer una cistoscopia de control a los 2 -3 meses.

La vesicostomía es cada vez menos usada. Puede indicarse si no mejora la función renal a pesar de la sonda uretral o en aquellos con RVU bilateral severo. También estaría indicada frente a un recién nacido pequeño si no se cuenta con instrumental adecuado.

Por su parte, las derivaciones supravesicales bilaterales como ureterostomías o pielostomías rara vez están indicadas, porque desfuncionalizan la vejiga, y no están completamente demostradas sus ventajas respecto a la vesicostomía.

En ocasiones, cuando existe reflujo masivo a uno de los dos sistemas, se puede realizar una ureterostomía distal en asa al sistema refluyente. Esto disminuye las presiones vesicales, mejora el drenaje renal y mantiene la vejiga ciclando.

Complicaciones

- La complicación más severa y es inherente a la patología es la ERC.
- Preoperatorias: ITU, urinoma, ERC, incontinencia.
- Postoperatorias: incontinencia, estenosis uretral, ERC, ITU.

Pronóstico

El pronóstico a largo plazo depende de la severidad de la obstrucción del flujo urinario. Cerca de un 40-50% presentarán ERC Terminal en el largo plazo, ya sea desde la infancia o la adolescencia. Los factores etiológicos de ERCT son: displasia renal, daño secundario a obstrucción a la salida vesical, ITU asociada a RVU y daño secundario a disfunción vesical que persiste, aunque se alivie la obstrucción.

El patrón de la disfunción vesical cambia con el tiempo desde una tendencia a la sobreactividad, hasta la falla del detrusor lo que llevaría a un aumento de la capacidad vesical y volumen residual.

La dilatación del tracto urinario puede persistir después de la ablación de valvas porque:

- La dilatación era muy severa.
- Hubo una ablación incompleta.
- Hay RVU persistente.
- Obstrucción de la unión vesicoureteral secundaria al engrosamiento vesical.
- Existen altas presiones vesicales.
- Poliuria.

Esta poliuria es secundaria a tubulopatía que no permite una concentración adecuada de orina y va empeorando con el tiempo provocando deterioro de la función renal y vesical en la adolescencia.

Los pacientes candidatos a trasplante renal requieren una vejiga que permita un almacenamiento de orina suficiente y a bajas presiones que no dañe el injerto, por lo que algunos requerirán cistoplastía de aumento y/u ostoma continente. Con este mismo objetivo, deben evitarse derivaciones urinarias que dejen una vejiga sin función por largos períodos.

Los pacientes con VUP requieren seguimiento a largo plazo con: función renal, ecografía, examen de orina, presión arterial, peso y talla. Destaca como factor pronóstico la concentración Nadir de creatinina durante el primer año de vida, que si es menor de 1 mg/dL predice una buena función renal.

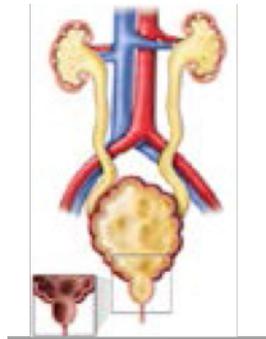


Figura 1. Imagen de valvas de uretra con dilatación de la uretra posterior

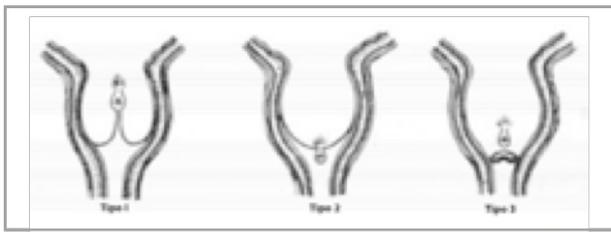


Figura 2. Esquema de tipos de valvas de uretra posterior

Lectura Recomendada

- 1. Desai D, “Posterior Uretral Valves” en Tomás D, Duffy P, Rickwood A editors . Essentials of Paediatric Urology. 2da Edición. Reino Unido. Informa Healthcare; 2008.**
- 2. Lopez Pereira P, Martinez Urrutia MJ, Espinosa L, Jaureguizar E. Long-term consequences of posterior urethral valves. J Pediatr Urol. 2013 Oct;9(5):590-6.**

Definición

El varicocele es la dilatación y tortuosidad anormal de las venas intratesticulares en el plexo pampiniforme. Su prevalencia en la edad pediátrica es aproximadamente entre un 8 a un 16%, pudiendo llegar hasta un 40% para aquellos de presentación subclínicos.

Etiología

El mecanismo del varicocele se entiende por la anatomía de la vascularización venosa del testículo, que se compone de tres segmentos; vena testicular y plexo pampiniforme por anterior, vena funicular y deferencial por medial; y las venas cremásticas por posterior. Si bien estos tres grupos forman plexos venosos que se comunican entre sí, desembocan en venas distintas. Es el grupo del plexo pampiniforme que, a través de la vena espermática interna, sigue un trayecto más largo e intrincado por retroperitoneo desembocando en forma directa con la vena renal izquierda y con una angulación de 30 a 40^a en la vena cava inferior por el lado derecho, debajo de la vena renal. Esta sola diferencia anatómica podría explicar la tendencia (78 a 93%) de varicocele del lado izquierdo.

Sin embargo, en estudios anatomopatológicos, se ha encontrado hasta un 40% menos de valvas ostiales venosas del lado izquierdo, lo que representaría otro factor contribuyente a la aparición de varicocele de ese lado, Además estas presentan mayor incompetencia que las del lado derecho (8% v/s 4%).

También se han descrito anastomosis entre ambos sistemas espermáticos (derecho e izquierdo) por medio de las venas pelvianas profundas, por encima del anillo inguinal interno. Esto podría explicar el posible fenómeno de toxicidad bilateral que ejercerían sobre la gónada contralateral un varicocele unilateral.

Diagnóstico y clasificación

Las manifestaciones clínicas aparecen desde que el individuo ha alcanzado al menos Tanner III. El paciente debe ser examinado en un ambiente tranquilo, siempre en la presencia de sus padres o un adulto responsable, en supino y de pie. Hay que observar el escroto e identificar el testículo y el cordón espermático, solicitándole al final del examen que efectuó una maniobra de Valsalva para la palpación del paquete varicoso. En el mismo examen físico, se deben constatar alteraciones en el tamaño testicular y bilateralidad, que se complementa con un examen abdominal para descartar la presencia de una masa.

Solo con esta exploración clínica se clasifica el varicocele en 3 grados:

- Grado I, Palpable de pie solo con la maniobra de Valsalva;
- Grado II, Palpable de pie sin la maniobra de Valsalva; o supino con Valsalva
- Grado III, Visible de pie o supino sin Valsalva

Existe un varicocele sub clínico, para algunos grados 0, que se detecta a través de un diagnóstico ecográfico. Su tratamiento es discutible y solo necesitaría seguimiento.

El varicocele es mayoritariamente a izquierda (85%), bilateral 14- 15% y exclusivamente derecho 0,4-1%. Tanto la manifestación como la progresión de la patología, tendría tres componentes importantes en su origen:

- predisposición genética (familiares de primer grado hasta 8 veces más)
- fenotipo (personas altas y delgadas)
- trastornos venosos intrínsecos.

Exámenes

Dentro de los exámenes de apoyo diagnóstico, el ideal es la ultrasonografía – Doppler. Este, además de ver las venas en sí, debería especificar el diámetro de la vena espermática (normalmente > 3 mm), la presencia de flujo retrógrado y el volumen testicular. En los adolescentes, un testículo con 2 ml o un 20% de diferencia de volumen medidos en 12 meses se considera hipoplásico.

En niños con varicocele, los resultados de los exámenes hormonales se puede apreciar una respuesta exagerada de LH y FSH a la estimulación de la hormona liberadora de gonadotropina (GnRH) en aproximadamente 30% de los niños con varicocele. Sin embargo, esta no tendría importancia clínica y, por eso, este tipo de examen no se usa.

Tratamiento

El tratamiento es la intervención quirúrgica, la que debe incluir la ligadura de las venas espermáticas internas. Esta se puede realizar a distinto nivel:

- ligadura microquirúrgica inguinal (o subinguinal)
- ligadura supra inguinal, mediante técnicas abiertas (retroperitoneal) o laparoscópicas (transperitoneal)
- ligadura mediante técnica venográfica

Las técnicas más comúnmente utilizadas en la población pediátrica es el abordaje supra inguinal abierto o laparoscópico con ligadura masiva de los vasos por encima del conducto deferente (técnica de Palomo) con o sin conservar ganglios linfáticos y/o arteria.

La elección del procedimiento depende de la preferencia del cirujano, la experiencia y las tasas de complicaciones que varían según la técnica y la duración del seguimiento. La recurrencia cambia según la técnica, pero es inferior al 10%.

La ventaja de la ligadura microquirúrgica es ser un procedimiento menos invasivo, con menor tasa de recurrencia, con baja aparición de hidrocele secundario y, en pacientes adultos, con una mejoría más significativa del espermograma. Sin embargo, además de ser una cirugía más extensa, requiere un mayor entrenamiento y contar con el microscopio.

La cirugía supra inguinal tiene la ventaja de ligar un número considerablemente menor de venas permitiendo, con experiencia, individualizar la arteria y/o los vasos linfáticos para evitar su ligadura. Con esto disminuye considerablemente el riesgo de hidrocele secundario (11-32% ligando arteria y linfáticos v/s 1-4% conservando arteria y linfáticos)

La oclusión angiografía se basa en una esclerosis retrógrada o anterógrada de las venas espermáticas internas. Pese a que este método es el menos invasivo de todos, parece presentar una mayor tasa de recidiva.

Indicaciones

Las principales indicaciones para la intervención quirúrgica son:

1. Hipotrofia unilateral $\geq 20\%$ o 2 ml de diferencia en volumen con respecto al contralateral sobre 12 meses de seguimiento.
2. Dolor que se alivia después del procedimiento entre un 68-88%.
3. Análisis anormal del semen solo medido en >18 años con Tanner V.

Complicaciones

Clásicamente se ha descrito que existen diferentes mecanismos por los cuales puede existir daño testicular. Este se puede manifestar como una alteración en la estructura anatómica con cambios histológicos, alteración del semen, hipofunción testicular, alteración del equilibrio endocrino, alteraciones del medio gaseoso, estrés, disminución del flujo sanguíneo, equilibrio nutritivo, entre otros.

Entre los más importantes se describen:

Temperatura: La compleja red del drenaje venoso del testículo permite realizar un efecto refrigerante por medio de un sistema de convección y contracorriente para disipar algo de temperatura. Esto, junto a la ubicación extra corpórea permite diferenciar hasta $2,5^{\circ}$ C de temperatura entre el testículo y la temperatura del cuerpo medido. En los pacientes portadores de varicocele clínico esta diferencia es de solo 1° C, probablemente, por el estasis venoso.

Metabolitos: Se estima que debido al reflujo venoso proveniente de las venas renales y suprarrenales habría niveles elevados de corticoesteroides, catecolaminas, renina y prostaglandinas.

Hipoxia: Al existir esta estasis venosa, la sangre a nivel testicular puede tener hasta un 50% de saturación de O₂. También habría una caída de la presión sanguínea por anulación de la presión pulsátil arterial, generando una baja en el nivel de oxígeno arterial y aumentando el de dióxido de carbono.

Hasta en el 70 % de los pacientes con varicocele de grado II y III se observa una pérdida del volumen testicular izquierdo, que se puede recuperar post cirugía (30-70%). Sin embargo, los estudios de correlación de un testículo hipoplásico con una baja calidad del semen son disímiles. En series recientes se demuestra la mejoría funcional espermática espontánea en niños no tratados quirúrgicamente y, por lo

tanto, con volúmenes pequeños. Por otro lado, post cirugía hay que distinguir bien el aumento de volumen dado por estasis venosa y/o edema post ligadura venosa-linfática respectivamente.

En un 10-15% de los adolescentes con varicocele podrían existir problemas de fertilidad, pese a una buena correlación entre mejoría de los parámetros espermáticos tras una varicocelectomía. Esto reflejaría que no existe certeza que esta patología, de por sí, altere tanto la fertilidad como la anatomía del testículo, pudiendo ser que estas lesiones sean secundarias a un proceso multifactorial, en el que, diferentes noxas actúan simultánea o sucesivamente sobre la gónada afectada por un varicocele. Visto desde otro punto de vista, cerca del 85% de los hombres con varicocele han engendrado hijos. Por último, los hallazgos histológicos también son disimiles encontrando biopsias normales hasta cambios tubulares degenerativos, número de células de Leydig alterado y / o lesiones proliferativas de la vascularización.

En el caso de nuestros pacientes pediátricos el rol del varicocele en la fertilidad no es posible evaluarlo. Primero, porque, al menos en Chile, culturalmente no se acostumbra a realizar estudios de fertilidad en los niños y/o adolescentes. En segundo lugar, porque la producción de espermatozoide no ocurre antes de los 11-13 años e, incluso así, la población completa de estos no se alcanzará hasta 2 años después del inicio de la producción.

Lectura Recomendada

- 1. McDougal WS, Wein, AJ, Kavoussi LR, Partin AW, Peters CA. Campbell-Walsh Urology. New York: Elseiver; 2016.**
- 2. Tekgül S, Riedmiller H, Dogan HS, Hoebeke P, Kocvara R, Nijman, R, et al. Guidelines on Paediatric Urology. European Society for Paediatric Urology; 2013.**
- 3.- Gearhart J, Rink R, Mouriquand P. Pediatric urology. Philadelphia: Saunders; 2010.**

Introducción

La Vejiga Neurogénica (VN) es una patología de causa neurológica que se caracteriza por presentar una disfunción en su fase de llene o vaciado. Su alteración puede estar a nivel vesical, del esfínter externo o ambos, con posibles repercusiones en el tracto urinario superior (TUS) que, si no son bien manejadas, pueden llevar a la enfermedad renal crónica terminal (ERCT). Su incidencia es desconocida, pero se sabe que es más frecuente en niñas.

Etiología

En pediatría la causa más común de VN es la espina bífida o mielomeningocele (MMC) (90%) (Cuadro 1), producto de una falla parcial en la tubularización de la cresta neural (generalmente en el cono medular). Cerca del 95% de los casos de MMC tienen VN, a pesar de que entre el 25 y 30% de los casos tienen algún grado de reflejos del cono (ano-cutáneos, glandares o bulbares) e, incluso, actividad sensitiva y motora hacia caudal. Durante la vida puede desarrollarse debido a anclaje medular, crecimiento o cirugía de columna vertebral.

Fisiopatología

Las funciones de la vejiga son:

1. Llene y acumulación de orina a presiones bajas para una capacidad funcional adecuada.
2. Vaciado preferentemente total.
3. Micción voluntaria. En pacientes con VN esto se puede afectar en forma independiente, puede existir incontinencia urinaria y/o aumento en la presión intravesical y en el TUS

Clasificación

La VN se puede clasificar según el riesgo de daño al TUS. Se considera vejiga de alto riesgo aquella que presenta

1. Hidronefrosis
2. Reflujo vésico ureteral (RVU)
3. presiones de escape (LLP) > 35 cmH₂O
4. Alteración de la función renal.

Por otra parte, las vejigas de bajo riesgo son aquellas que no presenta repercusión en el TUS.

Este es un proceso dinámico pudiendo pasar de una vejiga de bajo riesgo a una de alto riesgo.

Evaluación

La evaluación inicial se basa en la historia antenatal y del parto, en el examen físico y en estudios complementarios. La clínica y/o sintomatología de la VN depende del nivel espinal de la lesión ya que las manifestaciones estarán dadas por un esfínter urinario incompetente, una vejiga hiperactiva o una disinerxia detruso-

esfinteriana. Entonces, los comportamientos de estas variarán entre:

- Falla en vaciamiento: pueden presentar micción por rebalse, aumento del residuo post-miccional, globo vesical.
- Falla en acumulación: el paciente tiene un esfínter urinario continuamente abierto.

También es importante considerar a aquellos que presentan algún signo clínico en la región lumbosacra que oriente a alguna alteración medular (lipoma, desarrollo capilar, hemangioma). Es posible que al buscar causas de infección de tracto urinario (ITU) se diagnostique anomalías del TUS que podrían ser explicadas por la presencia de una VN.

Estudios complementarios

Ecografía abdominal/renal: Busca lesiones renales y/o ureteral (dilataciones, displasia renal y alteraciones estructurales). También permite evaluar la orina pre y postmiccional.

Estudio urodinámico: es el estudio de elección para evaluar la dinámica vesical. Va desde la cartilla miccional a la cistometría invasiva. Busca reproducir patrones y comportamiento vesical de un niño despierto y, en lo posible, cooperativo. Permite determinar la presión de salida o máxima presión de acumulación, la que se considera alterada si es > 35 cmH₂O. En presencia de RVU se deberá realizar una videourodinamia.

Uretrocistografía miccional: permite evaluar anatomía y RVU, así como la micción y el residuo post miccional.

Otros exámenes serían Cintigrama renal dinámico y estático, exámenes de laboratorio y estudio columna vertebral: Ecografía si es menor de 12 semanas y/o Resonancia Magnética si es mayor.

Manejo

Los objetivos del manejo de la vejiga neurogénica son:

1. preservar la función renal existente.
2. prevenir el daño progresivo de la vejiga.
3. lograr una buena continencia social.
4. obtener una buena calidad de vida para el paciente y su familia.
5. prevenir otras complicaciones.

Se ha visto que con un cierre precoz del tubo neural en las primeras 24-48 hrs, el daño futuro al centro neurálgico sacro disminuiría. Por otro lado, este mismo procedimiento se ha asimilado a un shock medular post cirugía neuroquirúrgica. Entonces, lo ideal sería poder realizar los exámenes complementarios en las primeras 48 hrs. post parto, y repetirlos 6 a 8 semanas post cirugía neural, para así evaluar el real riesgo de esa vejiga.

Una vez establecido el riesgo, las medidas iniciales deben considerar mejorar el vaciamiento vesical, aumentar la presión de salida y capacidad vesical, y mejorar el esfínter vesical.

- Vejiga de bajo riesgo: Su principal problema es la incontinencia, requiriendo de un incremento en la presión de fuga de la vejiga. Esto puede lograrse con anticolinérgicos, requiriendo en muchos casos finalmente algún tipo de procedimiento quirúrgico (3-4 años).
- Vejiga de alto riesgo: Por tratarse de un sistema que funciona a altas presiones, su manejo inicial es con cateterismo intermitente limpio (CIL), antibióticos profilácticos y anticolinérgicos. El CIL es uno de los pilares del tratamiento en VN, realizándose cada 3-4 hrs. durante el día e, idealmente, una vez en la noche. La gran mayoría de estos pacientes va a requerir un conducto cateterizable continente para su CIL, siendo la mejor alternativa el uso del apéndice nativo (Mitrofanoff).

La función de los anticolinérgicos es ayudar a relajar el reservorio en casos de vejigas hiperactivas, disminuyendo su presión. Oxibutinina, antagonista de receptores muscarínicos, es la más usada actualmente (0.2- 0.6 mg /kg/ día) esta relaja la musculatura vesical, disminuye las contracciones no inhibidas del detrusor y aumenta el tono del cuello vesical. Puede producir sequedad de mucosas, constipación, y sensación térmica elevada. Otra alternativa es la Toterodina que, a diferencia de la Oxibutinina, presenta menos efectos secundarios. La toxina botulínica inyectada directamente en el detrusor da buenos resultados, sin embargo, su eficacia dura no más de un año.

El plan de seguimiento que se utiliza en el Hospital Exequiel González Cortés se desglosa en el cuadro 2, pero cada centro debe adoptar un esquema dependiendo de su realidad.

Cirugías en VN

Las alternativas quirúrgicas en el manejo de VN dependen del objetivo a lograr:

- Mejorar vaciamiento: vesicostomía, ostomías continentes.
- Baja resistencia uretral: aplicación de agentes de abultamiento en el cuello vesical, aplicación de slings autólogos o sintéticos, aplicación de esfínteres artificiales; cirugía de alargamiento de la uretra intravesical o cierre del cuello vesical
- Poca capacidad y compliance o hiperactividad: ampliación vesical ya se por fármacos o quirúrgica. Busca aumentar la capacidad y disminuir la presión vesical. Puede hacerse con uréter (por lo general previamente dilatado), intestino delgado o sigmoide (colon).

Complicaciones

- **Infección tracto urinario:** Puede ser por residuo vesical o por CIL. Prevenible con antibióticos profilácticos. La circuncisión se puede considerar dado que

disminuiría factores de infección y facilitaría el CIL. Un 75% de los pacientes presenta bacteriuria, no necesariamente ITU.

- **Reflujo vesicoureteral:** las altas presiones vesicales debilitan la unión vesicoureteral hasta vencer su resistencia. CIL, anticolinérgicos y antibióticos son la primera medida. También se puede considerar la ampliación vesical. Si a pesar de todo el RVU persiste, se plantean tratamientos quirúrgicos.
- **Daño renal e Insuficiencia Renal Crónica,** es la más grave y la que hay que evitar

Evolución a largo plazo

Son pacientes de largo plazo que no deberían llegar a ERC. Los niños con MMC deben ser considerados y manejados como alérgicos al látex, sobre todo si tienen CIL. Un 75% desarrollarán IgE (+).

La fertilidad está conservada en mujeres con VN por lo que hay que tener consideraciones especiales en el embarazo y parto tales como el control urológico periódico por cambio en la dinámica urinaria, cesárea por desproporción feto-pélvica, y si su vejiga ha sido ampliada y/o tiene ostoma continente, el urólogo debe estar en el parto. En relación con los hombres, la fertilidad pudiera verse afectada por alteraciones en la erección, azoospermia y número reducido de células de Sertoli.

CUADRO 1.

Causas de Vejiga Neurogénica en niños

CONGÉNITAS	ADQUIRIDAS
Mielomeningocele	Trauma espinal
Espina bífida oculta <ul style="list-style-type: none"> • Lipoma Lumbosacro • Quistes Intraespinales • Medula Anclada 	Infarto Medular <ul style="list-style-type: none"> • Prematuridad • Cirugía Cardíaca
Agenesia sacro	Mielitis transversa
Otras <ul style="list-style-type: none"> • Malformación ano rectal • Teratoma Sacro • VATER 	

CUADRO 2

Plan de seguimiento básico en pacientes de condición urológica estable

- Diagnóstico: Estudios complementarios
- Control al mes con enfermera para evaluación de CIL (vejiga alto riesgo)
- Primer año
 - Control trimestral con ecografía renal vesical y examen de orina
 - Repetir DMSA si existe RVU o ITU recurrente
- Segundo año
 - Control cada seis meses con ecografía y examen de orina
 - Repetir urodinamia
 - Repetir exámenes de función renal
- Tercer año y sucesivos
 - Si la vejiga se comporta de bajo riesgo, sin ITU y hay buena adherencia familiar al tratamiento, puede ser una vez al año con ecografía y examen de orina.
- En caso de detectar cambios ecográficos o post-cirugía neurológica o urológica
 - Evaluación urodinámica completa pre cirugía y 4 meses post cirugía
 - Evaluación función renal
 - Controles como 1er o 2do año, según el caso
- Edad pre-escolar (3-4 años) evaluar continencia
- Pacientes post ampliación vesical
 - Control a los tres meses post cirugía con exámenes de sangre completa, filtración glomerular, electrolitos, vitamina B12, examen de orina y ecografía renal vesical.
 - Si está bien se repite cada 6 meses durante los cuatro primeros años, luego anual
 - Evaluación urodinámica completa al año
 - Cistoscopia a los 3 años post cirugía con biopsias mapaedas
 - DMSA cada dos años

Lectura Recomendada

1. Guys JM, Hery G, Haddad M, Borrienne C, Borrienne C, Scand J. Neurogenic bladder in children: basic principles, new therapeutic trends. Scand J Surg. 2011;100(4):256-263.

2. Tekgul S et al. Tratamiento de la vejiga neurogénica en niños. En: Guía clínica sobre urología pediátrica. European Society for Paediatric Urology (2010).1019-1026.

3. Wein A et al. Neuropathic Dysfunction of the Lower Urinary Tract. En: Wein A, Kavoussi L, Partin A, Peters S, editores. Campbell-Walsh Urology. Vol 4. 11a ed. Estados Unidos: Elsevier;2011.2011-2045.

Definición

Expulsión forzada del contenido gástrico por boca, presente en muchas enfermedades infantiles no necesariamente digestivas y en algunas de ellas, es su síntoma principal (ej. Estenosis hipertrófica del píloro). Puede ser una señal fisiológica (ej. Reflujo del Lactante) o estar relacionado con una enfermedad sistémica de riesgo vital (ej. Meningitis). Dada su naturaleza muy diversa, una adecuada aproximación requiere amplios conocimientos de pediatría. De todas formas, es muy frecuente en los niños y habitualmente es benigno, asociado a enfermedades autolimitadas como la gastroenteritis. Se pueden presentar agudamente (muy frecuente en infecciones digestivas o no), crónica o recurrente.

Etiología

La etiología es diversa, no obstante, se sugiere siempre descartar que se trate de un caso agudo, en el que tanto las infecciones severas (meningitis, pielonefritis, pancreatitis, etc.) como las malformaciones digestivas en lactantes y en recién nacidos deberán ser exploradas rápidamente. Los vómitos recurrentes son de pronóstico incierto y, en ese caso, los errores innatos del metabolismo y los tumores del SNC son prioridades a descartar.

Clasificación:

Según el origen de los vómitos:

1. Infecciones extra intestinales: otitis media, sinusitis aguda o crónica, faringitis estreptocócica, neumonía, infección urinaria, meningitis.
2. Infecciones gastrointestinales: gastroenteritis aguda, colitis infecciosa, gastritis por *helicobacter pylori*, infecciones parasitarias, hepatitis y abscesos hepáticos.
3. Anomalías anatómicas: atresias y estenosis digestivas congénitas, invaginación intestinal, duplicaciones, bridas, ano imperforado, síndrome de obstrucción intestinal distal, malrotaciones intestinales con vólvulo, fístula traqueoesofágica, apendicitis, bezoar, adherencias quirúrgicas y hematoma duodenal.
4. Lesiones de la mucosa: enfermedad por reflujo gastroesofágico con o sin esofagitis y/o estenosis, esofagitis eosinofílica, gastroenteropatía eosinofílica, úlcera péptica, alergia a la proteína de leche de vaca (APLV), enfermedad celíaca, enfermedad inflamatoria intestinal, enfermedad granulomatosa crónica, tiflitis.
5. Alteraciones de la motilidad gastrointestinal: acalasia esofágica, incoordinación orofaríngea, gastroparesia, íleo paralítico, enfermedad de Hirschsprung, pseudoobstrucción intestinal, disautonomía familiar.
6. Otras alteraciones digestivas: colecistitis, colelitiasis, quiste del colédoco, pancreatitis.
7. Alteraciones endocrinas: hiperplasia suprarrenal congénita, cetoacidosis diabética, enfermedad de Addison, feocromocitoma, síndrome carcinoide.

8. Metabólicas: acidemias orgánicas, desórdenes del ciclo de la urea, aminoacidemias, intolerancia a la fructosa hereditaria, desórdenes de la oxidación de ácidos grasos.
9. Alteraciones genitourinarias: hidronefrosis por obstrucción ureteropélvica, cálculos renales, hidrometrocolpos, uremia.
10. Neurológicas: hidrocefalia, pseudotumor cerebri, traumatismo encéfalo-craneano, hemorragia subaracnoidea, hematoma subdural, neoplasias, migraña, epilepsia.
11. Otras: sobrealimentación, rumiación, ingestión tóxicos, envenenamiento, transgresión alimentaria, bulimia, síndrome de vómitos cíclicos, vómitos funcionales, síndrome de Munchausen.

Clínica – diagnóstico

El diagnóstico requiere una detallada historia. La edad es el primer dato que facilita el diagnóstico diferencial, dado que malformaciones digestivas y alteraciones metabólicas son más frecuentes en neonatos y lactantes pequeños. La infección y la sepsis pueden ocurrir a cualquier edad y por eso la importancia de síntomas acompañantes del vómito como fiebre, decaimiento, tos, ictericia, molestias urinarias, etc. Las intoxicaciones deben considerarse en pre-escolares y escolares si hay una circunstancia sugerente. Algunas enfermedades metabólicas pueden expresarse en lactantes mayores frente a la introducción de nuevos alimentos en su dieta. La ingestión de drogas y desórdenes del hábito alimentario son más típicamente observadas en adolescentes.

La fiebre y otras alteraciones sistémicas (decaimiento, anorexia) ayudan al diagnóstico cuando además se producen otros síntomas como diarrea y deshidratación en gastroenteritis aguda, ictericia en colecistitis o hepatitis, molestias urinarias en infecciones homónimas.

Las características del vómito también importan en el diagnóstico diferencial, por ejemplo, los vómitos biliosos se relacionan con obstrucciones más allá del ligamento de Treitz.

El dolor abdominal intenso acompañando al vómito puede representar una causa digestiva obstructiva y/o isquémica o perforación, pero también, cuadros no quirúrgicos como gastroenteritis aguda, pancreatitis, crisis metabólicas o intoxicaciones.

Los ruidos intestinales estarán aumentados en las infecciones digestivas y obstrucciones intestinales y disminuidos en el íleo por peritonitis o pseudobstrucción intestinal. Fuera de las causas digestivas, las infecciones respiratorias causan muy comúnmente tos y vómitos asociados, sobre todo, en lactantes pequeños.

Los vómitos acompañados por cefalea, alteraciones visuales (diplopía, visión borrosa) y sensoriales orientan a causas neurológicas. Y si son en proyectil, matinales precoces sin náuseas precedentes sugieren aumento de presión intracraneana y deben ser evaluados urgentemente incluyendo el fondo de ojo.

En el caso de las enfermedades metabólicas, las crisis de vómitos pueden ser precedidas por un cuadro febril breve e inespecífico y respiración acidótica. El retraso del desarrollo psicomotor y del crecimiento en niños pequeños también es orientador de este grupo de enfermedades.

Una mención especial requieren los vómitos de naturaleza funcional cuya descripción fue considerada en la clasificación de Roma IV para trastornos funcionales digestivos (TFD) (2016):

1. Reflujo o regurgitación del lactante: es el TFD más frecuente de lactantes menores de 12 meses, expresándose más intensamente entre los 2 a 4 meses de vida (hasta 70%). Es un fenómeno asociado a la maduración y, por ello, es más frecuente aún en prematuros. Es totalmente fisiológico, sin consecuencias clínicas y se resuelve espontáneamente cerca del año.
2. Síndrome de Rumiación: se publica poco sobre este tema, pero los datos actuales permiten decir que la frecuencia es 1,9% en lactantes y en pre escolares 2,4%. Los niños más chicos regurgitan de manera habitual y voluntaria los contenidos gástricos en la cavidad oral como una conducta autoestimulante. Se cree que este comportamiento surge en el contexto de una privación social de larga data. El síndrome de rumiación se presenta en todas las edades, tanto desde lactantes hasta adultos y puede ocurrir en personas con alguna discapacidad neurológica.
3. Síndrome de Vómitos Cíclicos: se presenta como episodios de vómitos estereotipados, recurrentes e intensos que pueden durar horas a días, con intervalos libres de síntomas de varias semanas a meses. Se caracterizan por presentarse casi siempre en los mismos horarios según el paciente y ellos son típicamente en la madrugada. Se pueden acompañar de cefalea y dolor abdominal pero no son los síntomas más relevantes. Afecta significativamente la calidad de vida del niño y su familia, a pesar de no comprometer el crecimiento y desarrollo.

El médico que examina a un niño con vómitos debe orientarse rápidamente a la posibilidad de enfermedad orgánica específica, buscando las siguientes señales de alarma y si corresponde iniciar estudios y/o terapia apropiada:

- Signos vitales inestables: hipotensión, taquicardia, fiebre alta, dificultad respiratoria. Respiración acidótica. Presencia de bilis o sangre en el vómito. Características de obstrucción intestinal y/o abdomen agudo. Compromiso neurológico. Edema de papila.

La mayoría de los niños con vómitos y sin señales de alarma no van a requerir exámenes especiales, dado que la enfermedad benigna y aguda es muy evidente.

Debe darse especial atención a la necesidad de estudios metabólicos, favoreciéndolos cuando los síntomas se presentan (muestras críticas), imagenológicos (Tomografía computada y/o Resonancia Nuclear Magnética) en el caso de haber señales de hipertensión endocraneana y la radiografía de abdomen que puede ser el paso inicial en el estudio de cuadros abdominales obstructivos y causas quirúrgicas. La

ecografía abdominal será la herramienta adecuada de diagnóstico si se sospecha una estenosis hipertrófica del píloro .

Tratamiento

Debido a que los vómitos pueden ser de tan diverso origen como se ha comentado, su tratamiento obviamente será específico para la condición diagnosticada.

En la mayoría de las causas, como ya se ha dicho, al ser benignas y autolimitadas no será necesario dar un tratamiento específico. Siempre será importante prevenir la deshidratación con alimentación fraccionada y sueros orales. Si al momento de la evaluación, el niño ya está deshidratado se le deben administrar las correcciones hidroelectrolíticas pertinentes.

Hay poco respaldo actual para el uso procinéticos que disminuyan los vómitos y mejoren el vaciamiento gástrico, sobre todo debido a los efectos adversos demostrados con su uso. Los bloqueantes de receptores serotoninérgicos (Ondasentrón), tienen más respaldo científico e inhiben la función de la neurona motora secretora de acetilcolina, usadas en infecciones dentro y fuera del tracto gastrointestinal. Estas, por su uso sublingual, presentan altas tasas de respuestas en vómitos prolongados, evitándose el uso masivo de terapia de hidratación endovenosa y, además, han sido efectivos en reducir las hospitalizaciones por deshidratación en niños con gastroenteritis aguda. Las dosis habituales son de 2 mg en niños de 2 a 4 años y 4 mg en mayores de 4 años, máximo 3 veces al día.

Complicaciones

Dependiendo de la causa y su momento diagnóstico, las complicaciones pueden ser diversas y variadas por lo que se reitera la necesidad de aplicar el máximo criterio y juicio clínico. Solo a modo de ejemplo, un niño con una enfermedad metabólica diagnosticada tardíamente puede significar una persona con una secuela neurológica permanente o, un lactante con vólvulo intestinal por malrotación puede tener alto riesgo vital, de no mediar el diagnóstico y solución oportunas. Por ello, y a modo de resumen, la mayoría de los niños se presentarán con vómitos de forma aguda y la causa será habitualmente benigna y autolimitada, por lo que luego de definir aquello que lo origina, los esfuerzos estarán encaminados a prevenir la deshidratación secundaria. Sin embargo, causas de diferente origen y pronóstico pueden subyacer a los vómitos y el gran desafío para el médico que esté a cargo de esos pacientes, será tener presente las señales de alarma y actuar de acuerdo a ellas.

Lectura Recomendada

- 1. Díaz JJ., Bousoño C., Ramos E. Protocolos diagnóstico-terapéuticos de Gastroenterología, Hepatología y Nut. Pediátrica SEGHP-AEP. 2010; p.171-174. En <https://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/vomitos.pdf>**
- 2. Zeevenhooven J, Koppen I, Benninga M. Pediatr Gastroenterol Hepatol Nutr. 2017; 20(1):1-13**

El presente Manual ha sido realizado por la Sociedad Chilena de Cirugía Pediátrica, con el objetivo de ser distribuido sin fines de lucro entre sus asociados y comunidad en general, siendo su contenido de libre circulación. Agradecemos a los autores, el aporte de imágenes y/o diagramás a sus respectivos capítulos.



El Manual de Cirugía Pediátrica de la SChCP intenta orientar a los médicos de Chile y la región con este texto de consulta rápida sobre los temas más comunes de cirugía general, plástica, quemados, urología pediátrica, cirugía del recién nacido y manejo habitual perioperatorio. No pretende, en ningún caso, ser la última palabra de un tema específico; sino muy por el contrario, ser el inicio de una investigación más exhaustiva del conocimiento personal, en pro del bienestar de los pacientes.

Los editores

